

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année 1955 — N° 260

Les Scolioses associées à des troubles neurologiques et endocriniens

THÈSE

PRESENTÉE

A LA FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 28 novembre 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

par

Henri GOURILLON

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire
Diplômé de Parasitologie Médicale et Technique
Externe des Hôpitaux

Né le 24 février 1929

à Saint-Gervais-en-Vallière (Saône-et-Loire)

LYON

IMPRIMERIE OMNI-PRESSE

47, Rue Marietton, 47

1955

**Les Scolioses associées
à des troubles neurologiques et endocriniens**

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année 1955 — N° 260

Les Scolioses associées à des troubles neurologiques et endocriniens

THÈSE

PRESENTÉE

A LA FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 28 novembre 1955

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MEDECINE

par

Henri GOURILLON

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire
Diplômé de Parasitologie Médicale et Technique
Externe des Hôpitaux

Né le 24 février 1929

à Saint-Gervais-en-Vallière (Saône-et-Loire)

LYON

IMPRIMERIE OMNI-PRESSE

47, Rue Marietton, 47

1955

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen Honoraire.	M. J. LEPINE
Doyen.	M. H. HERMANN
Assesseur.	M. J. GATE

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. NICOLAS, COLLET, CLUZET, BERARD, GUIART, PIERY, CADE, PATEL, LEPINE, SAVY, TRILLAT, LERICHE, MOURIQUAND, MAZEL, LEULIER, GARIN.

PROFESSEURS

Clinique médicale A.....
Clinique médicale B.....
Clinique chirurgicale A.....
Clinique chirurgicale B.....
Clinique ophtalmologique.....
Clinique urologique.....
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....
Clinique dermatologique et syphiligraphique.....
Clinique neuro-psychiatrique et hygiène mentale.....
Clinique des maladies infectieuses et bactériologie.....
Clinique de chirurgie orthopédique et chirurgie infantile.....
Clinique gynécologique.....
Clinique obstétricale.....
Clinique stomatologique.....
Clinique médicale infantile et hygiène du 1^{er} âge.....
Clinique otho-rhino-laryngologique.....
Physiologie.....
Anatomie pathologique.....
Physique biologique, radiologie et physiothérapie.....

Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire.....
Chimie organique et toxicologie.....
Pathologie générale et expérimentale.....
Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale.....
Anatomie.....
Pathologie interne.....
Chimie biologique et médicale.....
Pathologie chirurgicale.....
Histologie.....
Pharmacie galénique et matière médicale.....
Médecine du travail.....
Thérapeutique.....
Hygiène et action sanitaire et sociale.....
Biologie médicale et pharmacodynamie.....
Botanique et cryptogamie.....
Propédeutique chirurgicale.....
Chimie analytique pharmaceutique.....
Pharmacie et pharmacologie.....
Médecine légale et déontologie.....
Parasitologie et pathologie exotique.....

MM. FROMENT
P.-RAVAULT
SANTY
WERTHEIMER
BONNET
CIBERT
DUFOUT
GATE
DECHAUME
SEDALLIAN
GUILLEMINET
POLLOSSON
PIGEAUD
DUCLOS
BERNHEIM
MAYOUX
HERMANN
J.-F. MARTIN
PONTIUS
(détaché à Beyrouth)
ROCHET
CHAMBON
JOSSERAND
DELORE
GABRIELLE
CROIZAT
ENSELME
MALLET-GUY
NOEL
REVOL
BOURRET
LEVRAT
SOHIER
JOURDAN
NETIEN
BERTRAND
BADINAND
DREVON
ROCHE
X...



PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Obstétrique.	MM. BANSSILLON
Physique biologique	BERGER

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Parasitologie.	MM. ROMAN
Parasitologie.	COUDERT
Physiologie.	CIER J.-F.
Physiologie.	CHATONNET
Chimie biologique et médicale.	CREYSSEL R.
Bactériologie.	BERTOYE A.
Pharmacie galénique et matière médicale.	DORCHE
Anatomie.	DUROUX
Pharmacie et pharmacologie.	CIER A.
Hygiène.	BENAZET
Anatomie pathologique	FEROLDI
Chimie organique et toxicologie.	PERROT

AGREGES EN EXERCICE

Pathologie médicale.	MM. GALY
— — — — —	GONIN
— — — — —	GUINET
— — — — —	PONT
— — — — —	VIGNON
— — — — —	REVOL
Pathologie chirurgicale.	TRAEGER
— — — — —	MANSUY
— — — — —	DARGENT
— — — — —	GUILLET
— — — — —	MARION Pierre
— — — — —	MICHAUD
— — — — —	JAUBERT de BEAU-
— — — — —	JEU.
Ophthalmologie.	SAUTOT
Obstétrique.	PAUFIQUE
— — — — —	MAGNIEN
— — — — —	MATHIEU J.
Otho-rhino-laryngologie.	BURTHIAULT
Dermato-vénérologie.	GIGNOUX
Urologie.	THIERS
Neuro-chirurgie.	PERRIN
Orthopédie.	LECUIRE
Stomatologie.	MARION Joseph
Electro-radiologie.	FREIDEL
Pédiatrie et puériculture.	PAPILLON
Thérapeutique.	FRANÇOIS
Maladies infectieuses.	X...
	X...

CHARGE DES FONCTIONS D'AGREGES

Médecine légale.	M. COLIN
--------------------------	----------

CHARGES DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFERENCES AGREGES

Histologie.	MM. DUMONT Louis
Physique biologique.	MORET

EXAMINATEURS DE LA THESE :

MM. GUILLEMINET, Président,
DECHAUME, P.-F. GIRARD et J. MARION

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON GRAND-PERE

Travailleur infatigable. En témoignage de reconnaissance et d'affection.

A MES PARENTS

Les sacrifices qu'ils se sont imposés, leur dévouement permanent et l'affection qu'ils nous portent ne mériteront jamais assez de reconnaissance. Nous voudrions nous montrer digne de l'exemple qu'ils nous ont toujours donné.

A MA FEMME

Nous lui dédions ce modeste travail en bien infime témoignage de l'amour que nous lui portons.

A MA SŒUR

A MES BEAUX-PARENTS

A MES BEAUX-FRÈRES ET BELLES-SŒURS

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur GUILLEMINET

Professeur de Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédique

Au cours d'un semestre passé dans son service, nous avons trouvé le goût de l'orthopédie. Il nous a toujours reçu avec bonté et nous le remercions d'avoir bien voulu présider notre jury. Nous l'assurons de notre respectueux attachement.

A MESSIEURS LES MEMBRES DE NOTRE JURY

Monsieur le Professeur DECHAUME

Professeur de Clinique Neuro-Psychiâtrique et d'Hygiène Mentale

Nous avons été son externe, il nous a fait le très grand honneur d'être notre juge, après nous avoir accueilli avec sa simplicité coutumière. Nous lui exprimons ici notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé P.-F. GIRARD

Nous le remercions vivement de s'être intéressé à notre travail et de bien vouloir nous faire connaître un avis aussi autorisé et compétent que le sien sur cette question de neurologie et d'orthopédie.

Monsieur le Professeur Agrégé J. MARION

Nous avons reçu auprès de lui le meilleur accueil. Nous lui exprimons notre reconnaissance.

A Monsieur le Médecin Général GIRAUD

Professeur Agrégé du Val-de-Grâce

Directeur de l'Ecole du Service de Santé Militaire
et de l'Hôpital Militaire d'Instruction Desgenettes

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat

Monsieur le Professeur BONNET

Monsieur le Docteur GARDERE

Monsieur le Professeur SANTY

Monsieur le Professeur GUILLEMINET

Monsieur le Professeur GATE

Monsieur le Professeur DECHAUME

21

Hommages respectueux.

A MES MAITRES DE LA FACULTE

A MES CHEFS DE L'ECOLE DU SERVICE DE SANTE MILITAIRE

A MES CAMARADES
DE L'ECOLE DU SERVICE DE SANTE MILITAIRE

A MES CAMARADES D'EXTERNAT

A Monsieur le Docteur STAGNARA

Ancien Chef de Clinique

Nous avons travaillé six mois avec lui, nous voudrions lui dire ici notre gratitude pour tout ce qu'il a fait pour nous, pour le temps qu'il nous a consacré, pour les précieux conseils qu'il nous a donné. Il nous a inspiré cette thèse, nous voudrions par ce travail essayer de le remercier de tant de bonté et de dévouement.

A Monsieur le Docteur KOHLER

Ancien Chef de Clinique

Nous avons également travaillé six mois avec lui. Avec une rare constance il a guidé nos recherches, il ne nous a pas ménagé son temps. Nous avons été séduit par sa rigueur dans le raisonnement et l'observation, nous avons aimé son sens profondément humain et charitable. Nous sommes heureux de lui exprimer ici toute notre admiration et notre reconnaissance.

AVANT PROPOS

Les innombrables traités ou articles consacrés à l'étude de la scoliose montrent combien son étude est difficile, les orthopédistes cherchent encore à résoudre les nombreux problèmes que posent les scolioses idiopathiques. L'étiologie et la pathogénie de ces scolioses sont incertaines, il est difficile d'apprécier cliniquement une courbure et classiquement impossible d'en prévoir l'évolutivité. Le traitement est long et difficile, les résultats imprévisibles et bien souvent décevants.

Vouloir envisager un problème plus complexe encore paraît bien osé et quelque peu prétentieux ! Ce travail cherche en effet à attirer l'attention sur l'association d'un tableau neurologique et endocrinien à une scoliose structurale. Il nous a été confié par le Docteur STAGNARA qui nous a demandé de colliger et de présenter les observations de ces malades. Nous espérons nous montrer digne de cette confiance.

L'étude de ces documents nécessite la collaboration étroite entre l'orthopédiste spécialisé et le neuro-psychiatre, c'est ce qui a été réalisé à Lyon dans le service du Professeur GUILLEMINET, depuis près de cinq ans.

Sous le contrôle du Docteur STAGNARA, fonctionne un centre de traitement orthopédique des scolioses à l'hôpital Edouard-Herriot (Pavillon T), avec une annexe à la Fondation Livet.

Le bilan clinique et radiologique de la scoliose étant fait, les malades sont vus systématiquement par le Docteur KOHLER, neuro-psychiatre infantile, qui dresse un bilan médical, neurologique, mental et endocrinien du malade.

Cette collaboration constante est à la base de ce travail. Nous nous proposons de présenter un véritable « catalogue » d'observations inédites, prises le mieux possible, et de faire part des réflexions que nous a suggéré la confrontation de ces documents.

INTRODUCTION

I. — Données générales concernant l'examen clinique et radiologique des scolioses.

Il est certain que nous nous occupons des scolioses structurales, c'est-à-dire avec altération des structures du rachis, et que nous éliminons toutes les attitudes scoliotiques qui disparaissent habituellement, cliniquement et radiologiquement, par la simple mise en décubitus, ou à l'extrême rigueur sous anesthésie générale pour certaines courbures provoquées par des contractures musculaires.

Dans les scolioses structurales, notre examen comporte :

1° Des mensurations.

Toutes nos mensurations sont notées en millimètres, après équilibre préalable du bassin. Elles sont appréciées avec un matériel qui se résume au fil à plomb. Ces mensurations prises avec les doigts, avec un peu d'habitude et après étalonnage préalable de certains repères anatomiques, se sont révélées suffisantes et les deux ou trois millimètres d'erreur possible n'entrent pas en discussion.

L'examen clinique attire l'attention sur les points suivants :

- Equilibre transversal du bassin ;
- Equilibre du corps dans le plan antéro-postérieur ;
- Flèches ;
- Importance des gibbosités, reflet des rotations vertébrales.

a) Equilibre transversal du bassin.

Les repères de cet équilibre sont les épines iliaques antéro-supérieures, le sujet debout, tête droite, les bras tombant le long du corps, les talons joints sur un même plan. On apprécie ainsi facilement cet équilibre qui permet de dépister une inégalité des membres inférieurs.

b) Equilibre du corps dans le plan antéro-postérieur.

Il ne nous intéresse que dans la mesure où il accompagne une déviation latérale. Il est apprécié à partir d'une verticale de référence passant par le point le plus postérieur du corps, qui peut être une vertèbre dorsale, le sacrum, ou quelquefois les deux.

— Ainsi est donnée la valeur de la cyphose qui est la mesure de la projection du cou en avant : distance de D 1 à la ligne de référence.

— La lordose est la mesure de la distance de la vertèbre lombaire la plus antérieure à la même ligne de référence.

c) Flèches des déviations latérales.

La ligne de référence est la ligne C 7 - crête sacrée qui forme avec la verticale de référence postérieure, un couple à partir duquel sont prises, dans tous les plans, toutes les mesures.

L'évaluation de la flèche est la distance entre la ligne de référence et l'épineuse de la vertèbre dont on veut mesurer la flèche.

d) Gibbosités.

Elles sont mesurées le sujet penché en avant, les deux bras tombant normalement, les jambes tendues et réunies.

Le fil est tendu horizontalement, tangent au sommet de la gibbosité dont la valeur est la dénivellation entre le point culminant de la saillie paraspinale et le point homologue situé symétriquement du côté de la concavité.

2° Des examens photographiques.

Ces documents fixent des états passagers de la morphologie et permettent seuls de contrôler l'amélioration esthétique obtenue par le traitement.

Trois incidences sont demandées :

- photographie debout de dos,
- photographie debout de profil,
- photographie de dos, en flexion antérieure, jambes tendues, dans la position qui met le mieux en évidence la gibbosité.

3° Des examens radiographiques.

Nous demandons :

- une radiographie de face, debout, qui objective l'aspect fonctionnel de la colonne en charge,

— une radiographie de face, couché, qui révèle l'aspect anatomique des lésions structurales.

D'autres incidences peuvent être utiles, mais ne sont pas indispensables pour l'exposé de notre travail.

La lecture de ces documents radiographiques est faite selon la technique préconisée par PONSETI, faisant lui-même état des travaux antérieurs de HIBBS, RISSE et FERGUSON.

La courbure principale de la scoliose est définie :

a) par une vertèbre sommet (elle a le maximum de rotation et de déformation structurale) ;

b) par des vertèbres neutres (intermédiaires entre deux courbes, ou entre une courbe et une courbure de compensation).

— Ces vertèbres sont à peu près sans rotation.

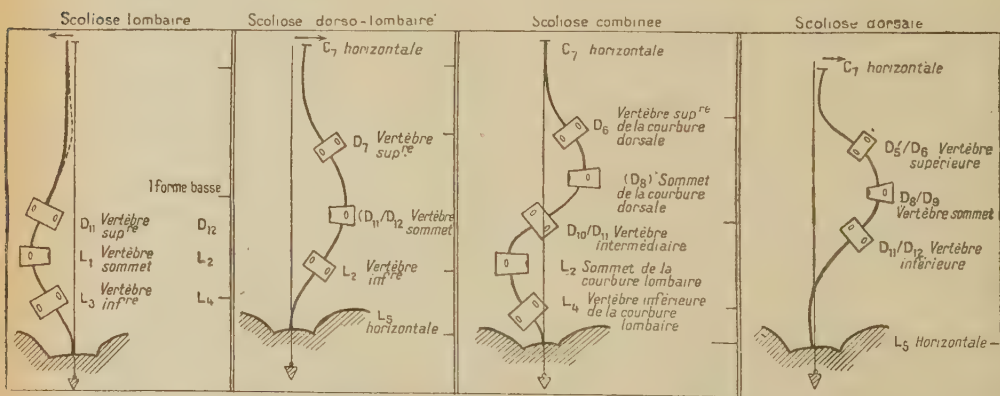
— Les disques intervertébraux, de part et d'autre, sont à peu près réguliers.

— Elles présentent enfin le minimum de déformations structurales.

La courbe est ainsi limitée par deux vertèbres neutres et son importance peut être chiffrée par l'angle des plans de ces deux vertèbres.

C'est cette mesure objective (coefficient d'erreur : 1° min. 5° max. - FERGUSON) que nous utilisons pour caractériser l'importance de la courbe radiologique.

Le schéma ci-joint montre la manière de classer une courbe selon le siège des vertèbres sommet et des vertèbres neutres.



— Schéma montrant la disposition habituelle du rachis dans les quatre types principaux de scolioses idiopathiques. Cette description sert de base à la classification de Ponseti, mais comporte des variantes.

Ces divisions ne sont pas purement descriptives, le pronostic des scolioses idiopathiques est basé partiellement sur cette classification. Par analogie nous utiliserons les mêmes qualificatifs pour les scolioses particulières que nous étudions, d'autant plus que certaines d'entre elles ont une évolution analogue à celle des scolioses essentielles.

Tous ces examens (mensurations, photographies, radiographies) sont pratiqués à des échéances fixes, à chaque étape du traitement. Ils sont consignés sur une fiche spéciale qui permet de suivre ces malades et de juger de l'efficacité du traitement.

II. — Les scolioses structurales associées à des troubles neurologiques et endocriniens.

1° Historique.

Ces scolioses structurales, par définition, sont celles qui s'accompagnent d'une altération morphologique du rachis (corps vertébral cunéiforme de la vertèbre sommet d'une courbure, corps vertébral oblique ou trapézoïdal des vertèbres comprises dans la courbe), mais surtout ce sont celles qui s'accompagnent d'une rotation vertébrale appréciée radiologiquement par la distance entre le pédicule et le bord latéral du corps vertébral et cliniquement par l'existence d'une gibbosité latérale. Toutes ces modifications morphologiques de la colonne scoliotique sont bien connues et déjà étudiées depuis longtemps. Citons les travaux lyonnais de A. POLLOSSON, la thèse de GERARDIN (1897), puis de NOVE-JOSSERAND, de TAVERNIER, et du Docteur L. MICHEL.

A ce tableau orthopédique s'associent des troubles neurologiques et endocriniens. Ce sont soit des signes neurologiques purs (hémiplégie, paraplégie...), soit des dystrophies, soit des signes de dysendocrinie, soit enfin des troubles mentaux. Le plus souvent il s'agit de tableaux complexes, qui associent des signes variés et qui seront donc difficiles à étudier et à classer.

Si cette association d'une scoliose à un tableau neurologique et endocrinien paraît nouvelle, ce n'est qu'en apparence. LANDOIS, dans sa thèse (1890) « Des déviations du rachis dans leurs rapports avec la névropathie héréditaire », notait déjà le fait que l'on trouve souvent dans la lignée ascendante de scoliotiques des « dispositions nerveuses de tout genre ». DUCHENE DE BOULOGNE, avant 1914, mettait déjà l'accent sur l'influence du système nerveux sur les courbures normales de la colonne vertébrale et décri-

vait la lordose paralytique. OPPENHEIM, à la même époque, signalait les déformations vertébrales dans l'athétose double, la chorée chronique double, la paralysie générale et diverses maladies mentales. De nombreux autres travaux ont suivi ces premières publications et de nombreuses hypothèses ont cherché à expliquer cette association.

Ainsi, BROWN-SEQUARD étudie l'hémiplégie spinale et la poliomyélite associées à une scoliose ou à une lordose. KÆNIG, PITRES et VAILLARD décrivent les scolioses du tabès. OPPENHEIM interprète ces déformations comme secondaires à une luxation spontanée de la coxo-fémorale ou à une fracture spontanée de la cuisse. ROTH, BERNHARDT, BRUHL, mettent en évidence l'association syringomyélie, scoliose ou lordose dans 50 % des cas. MORVAN, BROCA, SCHLESINGER attribuent ces scolioses à des troubles trophiques articulaires avec diminution de la résistance du rachis à la pesanteur. Pour HALLION, ce serait « l'expression d'un état morbide de tout le système osseux ». Signalons également les publications de DURET, PRAVAZ, RICHER et SOUQUES, de WEGNER et d'ALBERT sur le même problème. LEYDEN, LESSER et BERNHARDT, DEJERINE, se posent la question de savoir si la scoliose ne détermine pas elle-même des troubles nerveux. Il ne faut pas omettre de signaler enfin les travaux plus récents, comme ceux de PONSETI, de S. KLEINBERG et QUENEAU sur les scolioses paralytiques et paraplégiques, de A. THOMAS et SORREL, de LEGER et DUCROQUET sur les scolioses de la neurofibromatose.

Il s'agit donc d'une notion bien établie et, comme nous le voyons, très complexe.

2° Sélection des documents.

Dans ce modeste travail, il est impossible d'envisager un problème aussi vaste, c'est pourquoi il a été limité volontairement à l'examen des observations de malades vus et suivis dans le service du Professeur GUILLEMINET.

Nous avons éliminé de cette étude les scolioses symptomatiques d'un mal de Pott, d'un néoplasme vertébral, d'une sciatique, d'une maladie de Parkinson, d'une ostéomyélite, d'une spondylose rhizomélisque, d'un rhumatisme vertébral.

Les limites ainsi définies de cette étude seront plus clairement résumées en faisant la statistique des scolioses structurales vérifiées radiologiquement et vues à la consultation du Docteur STAGNARA (service du Professeur GUILLEMINET, Pavillon T), pendant 5 ans (mai 1950-mai 1955).

627 scolioses structurales ont été vues, ellès se répartissent ainsi :

- 351 scolioses « idiopathiques »..... soit 84,8 %
- 35 scolioses « congénitales »..... soit 5,5 %
- 4 scolioses d'origine pleuro-pulmonaire..... soit 0,6 %
- 57 scolioses avec troubles neurologiques et endocriniens (dont 14 poliomyélites)..... soit 9,1 %

Cette étude devrait donc porter sur 9,1 % des cas de scolioses. Puisque de nombreux et récents travaux ont été consacrés aux scolioses de la poliomyélite, citons surtout ceux d'IRWIN et de QUENEAU, cette question ne sera qu'évoquée dans ce travail. Cinq observations choisies spécialement pour illustrer ce rappel seront citées en exemple.

Si nous éliminons ces 14 observations de scolioses poliomyélitiques, c'est en réalité sur 41 cas, soit 6,5 % de scolioses structurales que portera cette étude. C'est dire que, bien que rare, ce tableau complexe ne doit pas pour autant être méconnu.

Nous présenterons ces 41 observations auxquelles s'ajoutent 23 autres observations de malades entrés directement à la Fondation Livet, ou vus depuis le 1^{er} mai 1955 et ne figurant pas dans cette statistique. Ainsi 69 observations ont été sélectionnées, elles seront présentées et commentées successivement.

III. — Présentation des observations.

A) Leur groupement.

Il a été laborieux. Il est neurologique et endocrinien, il ne tient absolument pas compte du tableau orthopédique, du type de la scoliose, de sa gravité, de son évolutivité ou du résultat obtenu.

Nous avons essayé de grouper ces observations selon la note clinique dominante qui s'en dégage, celle qui apparaît au terme d'un examen classique. Bien entendu, cette première impression est confirmée ensuite par des examens beaucoup plus précis pratiqués par le Docteur KOHLER, mais nous insistons sur ce fait que tous ces malades ont attiré d'emblée l'attention du chirurgien orthopédiste qui les a sélectionné afin de les montrer au neuro-psychiatre infantile. Le groupement de nos observations est donc basé sur la simplicité.

Ainsi nous avons distingué :

1° Des tableaux cliniques avec **atteinte motrice dominante**, groupe non homogène caractérisé par des troubles moteurs de la vie de relation, pouvant être acquis ou séquelles d'encéphalopathies infantiles par exemple.

2° Des tableaux où les malades se présentent d'abord comme des **déficients mentaux** (idiots, débiles, retardés).

3° D'autres tableaux évoquent une **dysendocrinie** thyroïdienne, hypophysaire, ou sont des hypotrophiques généraux.

4° Enfin certains malades sont porteurs de **dystrophies** évidentes, systématisées ou non, héréditaires ou non.

C'est dans cet ordre que seront présentées nos observations.

Cette classification est toute artificielle et justiciable de nombreux reproches puisqu'elle ne repose sur aucune base solide.

En effet, nous n'avons pas de vérifications anatomo-pathologiques. Elle ne repose pas sur des données topographiques (troubles faisant suspecter une atteinte médullaire, cérébelleuse, bulbaire, ou du cortex cérébral) : Enfin, bien que symptomatique, elle n'est pas d'une rigueur absolue.

Ainsi, tel malade se présente à la fois comme un débile, un hypotrophique et un endocrinien. Classer ce malade est malaisé. Il devrait logiquement figurer dans 3 groupements sous peine d'être incomplet. Il sera classé une seule fois et suivant le tableau clinique dominant. Il faut également insister sur ce fait que ces tableaux neurologiques et endocriniens associés à une scoliose ne sont pas d'une netteté absolue, qu'ils sont multisymptomatiques et ne peuvent pas le plus souvent être rattachés à une description classique.

Elle n'a aucune prétention pathogénique. Elle réunit dans le même groupe des documents dans lesquels les troubles neurologiques apparaissent comme une complication de la scoliose, des documents dans lesquels l'atteinte neurologique explique en partie la déformation du rachis, des documents enfin dans lesquels les relations entre les deux tableaux nous sont à peu près inconnues.

Ainsi, elle ne vise qu'à la clarté et à la commodité de l'exposé de ces 69 observations.

B) Présentation de chaque observation.

Les observations publiées comprendront quelques généralités et deux parties bien distinctes :

- **Les généralités** feront connaître, dans la mesure du possible :
 - les antécédents personnels et héréditaires du malade,
 - la date d'apparition et les traitements antérieurs de la scoliose,
 - la date d'apparition et les traitements antérieurs des troubles neurologiques et endocriniens.

— **L'examen de la scoliose** est conduit selon les règles suivantes : indication du type de la scoliose selon la classification établie par PONSETI et FRIEDMAN, indication des vertèbres sommet, des vertèbres neutres et mensuration sur les radiographies prises de face et debout, de l'angle de la courbure. Quelquefois, cette angulation a été mesurée également sur la radiographie faite en décubitus. Elle est notée en second lieu et ces deux valeurs angulaires permettent d'apprécier l'affaissement rachidien en charge. Enfin la gibbosité principale est notée, de même que la flèche principale.

Il faut remarquer que nous avons négligé, pour la clarté de l'observation, les courbures de compensation ; il suffit en effet de se rappeler que ces courbes subissent une évolution en général parallèle et proportionnelle à celle de la courbure principale ou courbure vraie.

— **L'examen médical** comporte systématiquement :

- un examen neurologique classique dont les résultats seront donnés dans l'ordre suivant : troubles moteurs, sensitifs, trophiques.

- des examens spéciaux variables avec le sujet examiné :

- tests mentaux, permettant d'obtenir dans un délai restreint une approximation au moins grossière du niveau mental et des tendances caractérielles de l'enfant.

- étude des troubles endocriniens avec résultats des examens de laboratoire pratiqués (dosage des F.S.H., des 17 cétostéroïdes, du cholestérol, valeur du métabolisme de base, bilan protidique),

- ce sera parfois aussi le résultat d'une réaction de Bordet-Wassermann, d'une ponction lombaire, d'un lipiodol intra-rachidien, de tomographies, ou encore celui d'examens électriques musculaires, de biopsie médullaire ou osseuse, enfin la possibilité d'un examen électro-encéphalographique.

— **Le traitement** orthopédique et neurologique ou médical fait suite à ce double bilan d'entrée du malade.

Cette conduite thérapeutique paraît, à la lecture, d'une simplicité manifeste. Il n'en est rien, car nous n'avons gardé que les temps principaux du traitement. Nous avons éliminé les interrup-

tions de traitement dues à des affections intercurrentes, à une infection sous plâtre, à des escharres, à un mauvais état général. Il faut avoir suivi un service d'orthopédie pour se rendre compte de la difficulté de ces traitements et de la nécessité d'une surveillance quotidienne des malades.

— **Les derniers examens médicaux et orthopédiques** permettent de juger des résultats obtenus.

Quelques observations sont de ce point de vue incomplètes : il s'agit de malades qui n'ont pas répondu aux convocations que nous leur avions fait parvenir, ou que nous avons perdu de vue.

Chaque groupe d'observations étant présenté, nous les analysons et nous compléterons ces données par celles qui nous viennent des travaux d'auteurs ayant étudié le problème. Malheureusement et malgré nos recherches bibliographiques, cette confrontation sera souvent impossible car les publications ou les travaux se rapportant à ces scolioses avec troubles neurologiques et endocriniens sont rares ou plus exactement ceux qui existent se rapportent toujours au même problème et passent sous silence certains autres qui seront envisagés ici.

Enfin la dernière partie de ce travail sera consacrée, d'une part, à la conduite thérapeutique à mettre en œuvre et aux résultats que l'on peut en espérer, d'autre part, nous poserons les problèmes que soulèvent ces scolioses : rôle de l'hérédité, des encéphalopathies infantiles, des atteintes neurologiques, des facteurs évolutifs et aggravants.

Ainsi présenté, notre travail n'est en aucun cas une revue générale mais il repose uniquement sur des documents originaux de la Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédique de Lyon. Nous faisons état des seules observations qui ont été établies avec un soin tout particulier par le Docteur STAGNARA pour la partie orthopédique, par le Docteur KOHLER pour la partie médicale et neurologique et que nous avons pu réunir et vérifier très facilement.

CHAPITRE I

SCOLIOSES ASSOCIÉES A UNE ATTEINTE MOTRICE DOMINANTE

I. — Scolioses ayant entraîné un syndrome de compression médullaire.

A) Présentation des observations.

OBSERVATION I. — G... Marie-Louise, 45 ans.

JUILLET 1953. — Crises rhumatismales, pleurésie purulente à 31 ans. Paraplégie avec troubles sphinctériens à 32 ans, traitée par tractions vertébrales, séjour à Hyères. Réapparition des douleurs vertébrales en janvier 1953. Scoliose notée à 32 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 6.
Vertèbres neutres : D 3, D 10.
Angulation : 49°.
Flèche : 45 mm. Gibbosité : 50 mm.

Compression médullaire.
Quadriplégie sans Babinski.
Anesthésie au tact et à la chaleur :
du membre inférieur droit,
de l'hémi-tronc droit.
Anesthésie totale du pied gauche.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation 15 jours.
Minerve plâtrée 5 mois.
Corset cuir 7 mois.
Massages, mécanothérapie.

Séjour à Hyères 6 mois.

JUIN 1954.
Angulation : 49°.

Récupération motrice importante, sauf du membre inférieur droit.
Même troubles sensitifs.
Apparition de douleurs rachidiennes.

TRAITEMENT

Abbotts (2) 3 mois.
Corset cuir (en cours).

Pas d'indications.

NOVEMBRE 1954.
Angulation : 47°.
Flèche : 30 mm. Gibbosité : 25 mm.

Amélioration motrice persistante.
Marche avec béquilles depuis 3 semaines.
Anesthésie thermo-analgésique du membre inférieur droit remontant jusqu'à l'ombilic.

INDICATION DE GREFFE

OBSERVATION II. — D... Raymond, 31 ans.

JANVIER 1955. — Troubles neurologiques apparus il y a 1 an. Scoliose notée à 12 ans, traitée par corset orthopédique de 18 à 25 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 9.
Vertèbres neutres : D 6, L 1.
Angulation : 150°.
Flèche : 60 mm. Gibbosité : 70 mm.
Pieds plats.
Hypotonie abdominale.

Compression médullaire dorsale haute.
Marche en traînant les jambes.
Tendineux vifs aux membres supérieurs,
inexistants aux membres inférieurs.
Pas de Babinski, crémastériens et cutanés abdominaux obtenus.
Paresthésies douloureuses dans les membres inférieurs.
Lipiodol : blocage au niveau de D 6.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation 21 jours.
Abbott (1) 2 mois.
Greffe (homogreffe).

Pas d'indications.

JUILLET 1955.
Angulation : 110°.
(en plâtre opératoire).

Disparition des paresthésies douloureuses (malade en plâtre, examen impossible).

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION III. — G... Jean, 25 ans.

MARS 1955. — Paraplégie spasmodique apparue en 6 mois. Scoliose notée à 7 ans traitée par greffe vertébrale à 11 ans et par corsets orthopédiques.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 7.
Vertèbres neutres : D 4, L 1.
Angulation : 135°.
Flèche et gibbosité non mesurées.

Compression médullaire.
Marche spastique hésitante.
Paraplégie spasmodique.
Trépidation épileptoïde et Babinski bilatéral.
Hypoesthésie des territoires en dessous de D 10.
Gêne à la miction.
Lipiodol : blocage sur 6 cm.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 30 jours.
Hétérogreffe (11 vertèbres).
Ablation du greffon (suppuration).
Abbotts (2) 7 mois.
Rééducation musculaire.
Corset cuir (en cours).

Vitaminothérapie B 1 et B 12.
Séjour héliomarin.

JUILLET 1954.
Angulation : 125°.
Flèche : 50 mm. Gibbosité : 100 mm.

Marche reprise depuis mai 1954.
Examen neurologique négatif.

TRAITEMENT TERMINE

OBSERVATION IV. — M... Marcel, 28 ans.

JANVIER 1955. — Apparition progressive d'une paraplégie spasmodique depuis 1 an. Scoliose notée à 13 ans, traitée par corset Martin (2 ans) et séjour à Hyères.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 9.
Vertèbres neutres : D 6, D 12.
Angulation : 103°.
Flèche : 65 mm. Gibbosité : 70 mm.

Compression médullaire.
Paraparésie spasmodique avec atteinte pyramidale des 2 membres supérieurs.
Pas de troubles sensitifs.
Tomographies : étranglement du canal rachidien certain.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation 52 jours.
Abbotts (2) 3 mois.
Hétérogreffe (9 vertèbres).
Planchette pour équinisme.
Talonnette droite 20 mm.
Corset cuir (en cours).

Calcium vitaminé C.D.P.P.
Rééducation de la marche.

JUILLET 1954.
Angulation : 99°.
Flèche : 40 mm. Gibbosité : 55 mm.

Examen neurologique négatif.
Peut faire 10 km. sans se fatiguer dans
les chemins de montagne.

TRAITEMENT TERMINE

B) Commentaire des observations.

Hormis l'observation I, il s'agit de 3 malades âgés de 25 à 31 ans, porteurs d'une scoliose depuis l'enfance. Ces malades ont déjà été traités en dehors du service, ils ont porté différents corsets orthopédiques, l'un même a été greffé à 11 ans (observation III). Récemment ils ont vu s'installer, d'une manière lente et progressive (6 mois à 1 an), une paraplégie, contemporaine parfois d'une aggravation légère de leur scoliose, sans cependant qu'un facteur déclanchant puisse être invoqué. Tous trois sont porteurs d'une scoliose dorsale droite dont l'angulation, à l'entrée dans le service, était importante, supérieure à 100° (de 103 à 150°), avec gibbosité très angulaire et supérieure à 70 mm. (de 70 à 100 mm.). L'examen neurologique montrait des signes d'irritation médullaire : réflexes vifs, polycinétiques aux deux membres inférieurs, avec gêne de la marche, quelques troubles sensitifs à type d'hypoesthésie dans le même territoire, surmontés de bandes d'hyperesthésie ou de paresthésies.

Dans l'observation II on notait une aréflexie aux deux membres inférieurs. Dans l'observation III, les mictions étaient difficiles.

Ces tableaux évoquaient une compression médullaire, ce qui fut vérifié par le lipiodol ou les tomographies, qui mirent en évidence, d'une manière indiscutable, un blocage ou un étranglement du canal rachidien en regard de la vertèbre sommet.

L'observation I est un peu différente, il s'agit d'une malade aux antécédents mal connus pour qui se serait posé le diagnostic de Bacillose. La scoliose d'apparition tardive (32 ans), assez peu importante (angulation 45°), a été suivie assez rapidement d'une paraplégie avec troubles sphinctériens. Améliorée une première fois par tractions vertébrales, elle présente, 13 ans après, une quadriplégie sans Babinski, associée à des troubles de la sensibilité thermo-analgésique du membre inférieur et de l'hémi-tronc droit, ainsi qu'une anesthésie totale du pied gauche. Les examens radiologiques de la colonne avaient éliminé formellement un mal de

Pott dorsal. La recherche d'un blocage par le lipiodol n'a pas été faite étant donné l'état général très précaire, les tomographies n'ont pas été démonstratives.

Devant ce tableau neurologique, deux hypothèses avaient été émises : celle d'une myélopathie de type syringomyélique ou d'une compression médullaire. La récupération considérable et rapide de la motricité par la mise en plâtre d'élongation a fait, semble-t-il, la démonstration de la compression et c'est pourquoi, bien que différente, elle est présentée avec les 3 observations précédentes.

Les paraplégies scoliotiques ont fait l'objet de nombreuses publications.

Les premières semblent remonter à 1923 : JAROSCHY et S. KLEINBERG publièrent chacun de leur côté une observation de paraplégie scoliotique. Nous citerons ensuite les travaux marquants de A. THOMAS, E. SORREL et Mme SORREL-DEJERINE en 1933, de A. THOMAS, OBERTHUR, PUECH en 1941, de MAC KENZIE et DEWAR en 1949, enfin les publications de A. KAPLAN et S. KLEINBERG en 1951 et 1952.

Cependant les paraplégies scoliotiques sont rares et S. KLEINBERG, qui s'est particulièrement penché sur cette complication de la scoliose, en rapporte 47 cas entre 1923 et 1952. Toutes les autres publications font état de un ou deux cas.

Dans la majorité des cas rapportés, la paraplégie coïncide avec une aggravation rapide de la déformation scoliotique pendant le début de l'adolescence, c'est-à-dire dans la 2^e décade de la vie. Il semble que ce soit les scolioses de type congénital avec hémivertèbre qui se compliquent le plus fréquemment d'une paraplégie.

De même, il s'agit presque toujours de scolioses de type dorsal, avec angulation et gibbosité importantes. On note enfin une majorité de sujets de sexe masculin.

En fait, toute scoliose, paralytique ou de toute autre cause neurologique, rachitique, associée à une dystonie musculaire, à une neurofibromatose ou apparemment idiopathique, peut à tout âge s'aggraver et donner lieu à une paraplégie spasmodique. Les complications neurologiques des scolioses de la neurofibromatose seront étudiés à part, avec cette maladie.

On se demande quel facteur aggravant peut déclencher si brusquement ce tableau. On a envisagé successivement le rôle du surmenage, d'un travail fatigant, pénible ou trop long, le rôle d'une affection déprimante. Chacun y voit un facteur possible mais non essentiel, et la puberté faite, on ne sait pas pourquoi telle scoliose s'aggraverait et donnerait des troubles neurologiques.

Ce tableau neurologique est schématiquement celui d'une compression médullaire avec :

— des troubles moteurs du type spasmodique : signe de Babinski, clonus de la rotule, trépidation épileptoïde du pied ;

— des troubles sensitifs objectifs fréquents, de type dissociation syringomyélique ou anesthésie totale, ou encore type syndrome de Brown-Séquard.

Ils sont surmontés de zones de paresthésies ou d'hyperesthésie.

Les radiographies, le lipiodol et la ponction lombaire confirment le blocage.

L'évolution non traitée du tableau se fait progressivement et fatalement vers l'impotence totale.

Le mécanisme de ces paraplégies a été étudié grâce à des vérifications anatomiques ou au cours d'interventions chirurgicales. Il semble être complexe.

Après laminectomie, on note un développement excessif de la graisse épidurale avec de nombreux lobules adipeux infiltrés de zones hémorragiques (J. DEREUX). Mais cet aspect n'est pas constant. La moelle en regard de la zone comprimée ne bat pas (SACHS, MAC KENZIE), et sa coupe montre une moelle anémique.

L'histologie précise la part considérable qui revient aux troubles de la circulation sanguine et lymphatique (A. THOMAS). Elle montre que les lésions sont surtout périaxiles, les cylindraxes résistent beaucoup mieux à l'anémie.

Mais ce qui frappe le plus, et ce qui a été trouvé presque constamment, c'est la tension de la moelle épinière sur l'angle saillant des corps vertébraux « comme la corde d'un violon sur le cheval » (A. THOMAS). La moelle est donc appliquée en avant sur la face antérieure de la dure mère et sur l'angulation vertébrale. En arrière, c'est la dure mère attirée en avant par les cordons radiculaires qui vient la comprimer. Elle ne peut fuir, elle est refoulée progressivement d'avant en arrière. Ceci explique les troubles vasculaires importants notés à l'examen histologique. Remarquons enfin que la moelle n'est pas à l'étroit dans le canal médullaire comme on aurait pu le penser d'abord.

La pathogénie a été étudiée par KLEINBERG. La cause, « qui précipite la paralysie est la croissance rapide de la colonne vertébrale, associée à l'impossibilité pour la dure mère fixée en haut au foramen magnum et en bas au sacrum, de s'accomoder d'une telle croissance ». C'est la dure mère, mise sous tension, qui s'oppose au déplacement de la moelle vers la ligne droite et qui détermine le blocage médullaire (MAC KENZIE).

D'autres facteurs peuvent également entrer en jeu. Outre l'aggravation de la scoliose, citons la possibilité de bandes anormales de la dure mère tendues transversalement dans le canal rachidien, le rôle d'une épine osseuse intrarachidienne, la torsion médullaire, la tension des racines nerveuses, la possibilité d'une pachiménin-gite au maximum de la courbure et enfin le rôle du traumatisme comme facteur déclanchant ou aggravant.

Les essais thérapeutiques découlent de ces données générales :

— Laminectomie et ouverture permanente de la dure mère qui décomprime la moelle. Celle-ci se remet à battre dans les minutes qui suivent, et la paraplégie rétrocede peu à peu. Cette conduite a donné de belles améliorations, en particulier à S. KLEINBERG et A. THOMAS ; on peut compléter l'intervention par une greffe.

— Traitement orthopédique par Abbotts successifs, préconisé par MENARD qui soutient le rôle principal de la torsion médul-laire dans le déterminisme de ces accidents. Il a eu, sur 2 cas présentés, une guérison et une amélioration.

En regard de ces données de la littérature médicale, nous avons présenté 4 paraplégies spasmodiques : 3 hommes, 1 femme. Elles compliquaient 4 scoliozes dorsales, non congénitales, apparemment idiopathiques. Ces 4 malades avaient terminé leur croissance osseuse et étaient nettement plus âgés que ceux qui ont fait l'objet des publications précédentes. Nous n'avons pas eu, semble-t-il, cette notion d'une aggravation récente de la scoliose, coïnci-dant avec l'apparition des signes nerveux. A ces différences près, nos observations sont identiques à celles déjà publiées. Aussi, bien que ne possédant aucune vérification anatomique, nous pou- vons admettre que le mécanisme a été le même.

La thérapeutique proposée est entièrement différente. Le plâtre d'élongation vertébrale qui a été employé nous a donné d'excellents résultats qui seront exposés à la fin de ce travail.

II. — Scolioses secondaires à une atteinte neurologique de l'enfance.

1° Scolioses de la poliomyélite.

A) Présentation des observations.

OBSERVATION V. — F... Madeleine, 5 ans.

MARS 1950. — Poliomyélite à 4 mois, quadriplégie totale. Marche 2 ans 1/2. Scoliose notée à 18 mois, accentuation progressive.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 5.

Vertèbres neutres : D 2, D 9.

Angulation : 51°.

Flèche : 20 mm. Gibbosité : 35 mm.

Bassin équilibré.

Séauelles de poliomyélite.

Hypotrophie et atrophie musculaire gé- néralisée, mauvais état général.

Insuffisance respiratoire avec phéno- mènes congestifs et zones d'atélectasie.

TRAITEMENT

Abbotts (3) 27 mois.
Corset cuir 1 an.
Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

FEVRIER 1954.
Angulation : 102°.
Flèche : 60 mm. Gibbosité : 60 mm.

Amélioration respiratoire.

TRAITEMENT

Non suivi, refus des parents, très mauvais pronostic.

OBSERVATION VI. — R... Marie-Josée, 10 ans 1/2.

NOVEMBRE 1954. — Poliomyélite à 9 ans, quadriplégie, troubles respiratoires. Marche reprise 3 mois après, 2 cures à Aix-les-Bains. Scoliose notée à 10 ans, aggravation très rapide, déjà traitée par corset Martin et rééducation.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 8.
Vertèbres neutres : D 4, D 11.
Angulation : 85°.
Flèche : 60 mm. Gibbosité : 60 mm.
Bassin oblique : 13 mm. à droite.
(Contre courbure lombaire gauche).

Séquelles de poliomyélite.
Tronc : atrophie généralisée des masses paravertébrales droites.
Membre supérieur droit : paralysie du triceps, épaule hyperlaxe, abduction limitée.
Membre supérieur gauche : abduction limitée de l'épaule.

TRAITEMENT

Plâtres d'elongation (2) 24 jours.
Abbotts (2) 6 mois.
Corset cuir (en cours).
Rééducation musculaire.

Calcium vitaminé C.D.PP.
Vitamines C et D.

JUILLET 1955.
Angulation : 43°.
Flèche : 45 mm. Gibbosité : 57 mm.

Amélioration motrice.
Asthme, essoufflement, dyspepsie.

INDICATION

Plâtre d'elongation à refaire.

OBSERVATION VII. — V... Gabrielle, 14 ans.

DECEMBRE 1953. — Poliomyélite à 5 ans (paraplégie totale). Scoliose notée à 14 ans (croissance et puberté).

SCOLIOSE : statique avec cyphose asthénique.
Vertèbre sommet : L 2.
Angulation non mesurable.
Rotation L 4, L 5 importante.
Bassin oblique 30 mm. à gauche.

Séquelles de poliomyélite.
Atrophie et raccourcissement du membre inférieur gauche.

TRAITEMENT

Talonnette 30 mm. à gauche.
Rééducation musculaire.
Surveillance.

Pas d'indications.

OBSERVATION VIII. — V... Simone, 13 ans.

FEVRIER 1952. — Poliomyélite à 3 mois (membres supérieurs et tronc). Scoliose notée à 12 ans (puberté).

SCOLIOSE : combinée, Dorsale Droite, Lombaire Gauche.
Vertèbres sommets : D 6, D 12.
Vertèbres neutres : D 3, D 9, L 3.
Angulation : 66° debout, 42° couché.
(Courbe dorsale).
Flèche : 20 mm. Gibbosité : 12 mm.
Bassin équilibré.

Séquelles de poliomyélite.
Epaule droite ballante.
Epaule gauche parésée.
Atrophie importante de la ceinture scapulaire et de la cuisse gauche.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation 14 jours.

Abbotts (5) 11 mois.

Corset cuir (1^{er}) 2 mois.

Abbotts (5) 15 mois.

Corset cuir (2^e) en cours.

Rééducation musculaire.

Arthrodèse épaule droite.

Pas d'indications.

MAI 1955.

Angulation : 68°.

Flèche : 27 mm. Gibbosité : 23 mm.

Récupération de l'extension des doigts
et d'une certaine activité de l'épaule
droite.

TRAITEMENT EN COURS

Surveillance.

OBSERVATION IX. — T... Philippe, 13 ans.

MARS 1954. — Poliomyélite à 7 ans 1/2 (paraplégie), traitée par rééducation, bains, électrothérapie. Scoliose notée à 12 ans 1/2 (forte poussée de croissance).

SCOLIOSE : Dorso-lombaire Droite.

Vertèbre sommet : D 11.

Vertèbres neutres : D 7, L 2.

Angulation : 96° debout, 63° couché.

Flèche : 90 mm. Gibbosité : 10 mm.

Bascule du bassin par raccourcissement
du membre inférieur droit.

Séquelles de poliomyélite.

Marche mal avec deux cannes.

Parésie de la sangle abdominale.

Faiblesse du membre inférieur droit (quadricèps, adducteurs paralysés step-
page du pied droit).

TRAITEMENT

Corset plâtré 6 mois (inefficace).

Plâtre d'élongation 19 jours.

Abbotts (2) 2 mois.

Corset cuir (en cours).

Talonnette 30 mm. à droite.

Chaussures orthopédiques.

Pas d'indications.

AVRIL 1955.

Angulation : non mesurée.

Flèche : 100 mm. Gibbosité : 30 mm.

Peu d'amélioration motrice, marche bien
avec une canne et des chaussures
orthopédiques, la colonne étant ren-
due rigide par l'appareillage.

TRAITEMENT EN COURS

Indication de greffe.

B) Commentaire des observations.

Date d'apparition de la scoliose. Il s'agit de malades qui ont fait une poliomyélite, tous ont été atteints pendant la période de croissance osseuse (de 3 mois à 10 ans) et une scoliose est apparue secondairement, au bout d'une période de latence très variable. Pour les uns, la scoliose a été notée 1 ou 2 ans après l'atteinte nerveuse (2 cas). Pour les autres, la latence est plus longue et s'échelonne entre 5 et 12 ans (3 cas).

Essayant d'être plus précis et de connaître la raison de ces différences, on s'aperçoit que chez ces malades la date d'apparition de la scoliose coïncide avec une période importante du développement de l'enfant.

— Poussée pubertaire (observations VI et VIII).

— Forte poussée de croissance (observation IX).

— Reprise de la marche (observation VI).

Il est possible enfin que la scoliose soit notée d'emblée, l'enfant au lit avant même la reprise de la marche (observation V).

Facteurs de gravité.

— Ces scolioses sont d'autant plus graves que l'atteinte du virus neurotrope a été plus précoce (observation V) et qu'il s'agit d'atteintes asymétriques en particulier du tronc (observation VIII).

— Enfin il semblerait que les atteintes diffuses et hautes, avec quadriplégie, entraînent plus fréquemment et plus rapidement l'apparition d'une scoliose (observations V et VI).

Types de la scoliose.

Les scolioses paralytiques qu'ont présenté nos malades sont très différentes.

Dans nos exemples, nous citons **3 cas de scolioses avec bassin oblique** :

— 2 cas avec bassin oblique d'origine basse, dû à l'inégalité des membres inférieurs. La scoliose est de type dorso-lombar ou lombaire avec convexité du côté raccourci (observations VII et IV).

— 1 cas avec bassin oblique d'origine haute sans raccourcissement du membre inférieur (observation VI). Le bassin est compris dans une courbure dorso-lombaire, et abaissé du côté de la convexité de la courbe.

— **2 cas de scoliose sans bassin oblique** ont été notés, l'un de type dorsal (observation V), l'autre de type combiné (observation VIII).

Il faut remarquer que ces courbures se distinguent de celles des scolioses idiopathiques par la tendance à une courbe unique à grand rayon siégeant à la région dorsale inférieure ou lombaire. Elles englobent plus de vertèbres, ont peu d'altérations structurales, et enfin l'affaissement du rachis par comparaison des angulations radiographiques prises debout et couché est parfois très marqué (33° dans l'observation VIII). La scoliose se réduit notablement en position couchée, si bien que par leurs caractères elles se rapprochent des attitudes scoliotiques simples. La déformation reste longtemps souple et réductible, la torsion des vertèbres et la gibbosité qui en résultent s'établissent lentement et tardivement.

L'évolution présente des particularités importantes :

— parfois la déformation s'aggrave rapidement, en quelques mois (observation VI).

— parfois l'accentuation de la courbure est lente, indéfiniment progressive, elle se fixera après la période de croissance osseuse.

— parfois même l'évolution d'une scoliose constituée peu après l'atteinte du névraxe, présente un temps mort et se stabilise jusqu'à la période prépubertaire. Elle s'aggrave souvent d'une manière considérable et brusque pendant cette poussée de croissance prépubertaire et pubertaire.

— de toute façon, quel que soit le mode évolutif de la scoliose, la poussée pubertaire a toujours un rôle aggravant net.

Les altérations osseuses expliquent ces particularités évolutives :

— Radiologiquement, la transparence osseuse est exagérée, avec amincissement de la corticale et augmentation relative de l'os spongieux.

— On constate une atrophie des noyaux d'ossification et leur déformation, ce qui explique le ramollissement osseux et l'apparition, avec l'aide du déséquilibre musculaire, de la scoliose.

Si l'on pense que ce processus peut être généralisé et qu'il en résulte un raccourcissement global des os longs par tassement et déformation des cartilages de conjugaison, on comprend la possibilité de scoliose avec ou sans bassin oblique.

La pathogénie de ces scolioses est donc complexe et ne peut s'expliquer exclusivement par une atteinte asymétrique des muscles des gouttières paraspinales entraînant un déséquilibre musculaire :

..En général, les lésions séquellaires d'une atteinte poliomyélitique sont diffuses. La musculature est déficiente dans son ensemble, il s'agit d'une scoliose « statique » (coefficient d'affaissement debout couché important) entretenue et aggravée par l'état de dystrophie du squelette (atrophie, ramollissement) et des muscles (atrophie, rétractions tendineuses).

Nous terminerons ce bref rappel sur ces scolioses en renvoyant à des travaux plus complets, comme ceux d'IRWIN et du Docteur QUENEAU. De ces travaux se dégagent les idées suivantes :

— ce sont uniquement les atteintes poliomyélitiques en période de croissance osseuse qui donnent des scolioses, surtout celles qui frappent le tronc d'une manière symétrique ou non.

— Certains facteurs déclanchants ou aggravants sont à redouter, reprise de la marche, station assise, rétractions tendineuses, période pubertaire.

On peut dire en conclusion :

« Pas de scolioses structurales chez les poliomyélitiques adultes ». Opinion confirmée par le Docteur QUENEAU (Centre de Saint-Fargeau).

2° Scolioses des encéphalomyélites.

A) Présentation des observations.

OBSERVATION X. — L... Jacqueline, 7 ans.

NOVEMBRE 1954. — Encéphalomyélite vaccinale à 10 mois, paraplégie. Traitée par ultra-violets, ionisation calcique, radiothérapie. Scoliose notée à 4 ans, aggravation à 6 ans. Traitée par corset couill, corset Martin à 6 ans.

SCOLIOSE : Dorso-lombaire Droite.

Vertèbre sommet : D 11.

Vertèbres neutres : D 4, L 2.

Angulation : non mesurée.

Flèche : 22 mm. Gibbosité : 20 mm.

Séquelles d'encéphalomyélite.

Marche impossible, position assise stable.

Faiblesse des 2 membres inférieurs.

Tête instable, en position oblique.

Hypotrophie très marquée.

TRAITEMENT

Rééducation musculaire.

Lit plâtré.

Surveillance.

Pas d'indications.

OCTOBRE 1955.

Aggravation, convoquée pour traitement.

OBSERVATION XI. — O... Bernard, 12 ans 1/2.

MARS 1953. — Quadriplégie avec troubles sphinctériens, réactions méningées et hyperthermie à 5 ans 1/2. Traitée par électrothérapie, gymnastique. Scoliose notée à 5 ans 1/2, aggravée à 11 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.

Vertèbre sommet : D 8.

Vertèbres neutres : D 5, D 11.

Angulation : 33°.

Flèche : 28 mm. Gibbosité : 18 mm.

Séquelles de méningo-encéphalite.

Vivacité des réflexes aux 4 membres.

Babinski douteux.

Réflexes de défense.

TRAITEMENT

Abbotts (3) 7 mois.

Corset cuir 2 ans.

Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

JUIN 1955.

Angulation : 27°.

Flèche : 27 mm. Gibbosité : 8 mm.

Même tableau neurologique.

Atrrophie des 2 membres supérieurs.

TRAITEMENT

En cours, surveillance.

B) Commentaire des observations.

Ces 2 observations rapportent des faits pratiquement identiques. Ces enfants, normaux à la naissance, ont eu un premier développement normal. Une atteinte des centres nerveux et de leurs enveloppes est venue troubler cette évolution harmonieuse, laissant après elle des séquelles neurologiques qui se sont accompagnées d'une scoliose. Cet enchaînement de faits semble être exactement le même que celui qui a été vu pour les scolioses poliomyélitiques.

Seule l'atteinte neurologique diffère. Dans un cas, il s'agit d'une encéphalo-myélite vaccinale avec paraplégie (observation X), dans l'autre, d'une méningo-encéphalite avec tableau méningé, signes généraux importants et quadriplégie (observation XI).

La date d'apparition de la scoliose est variable, comme pour les poliomyélites, elle peut s'installer d'emblée (XI) ou après une latence de plusieurs années (X). De même une forte poussée de croissance est toujours un facteur aggravant ou révélateur (XI).

Dans ces cas où l'atteinte est bilatérale, symétrique, le bassin est équilibré (X, XI).

La scoliose est d'un type identique à celle des poliomyélites : grande courbure unique tendant à englober plus de vertèbres, peu d'altérations morphologiques et de rotation vertébrale. Leur pronostic est peut-être semblable.

L'étude de ces 2 observations ne permet absolument pas de se faire une idée de cette évolution. Il semble, dans celles-ci, que si la scoliose est de type poliomyélitique, elle est bien moins importante, l'angulation est réduite, la gibbosité minime, elle serait donc de pronostic relativement favorable.

Nous ne pouvons pas tenir compte de cette impression, elle contredit de plus ce qui a été dit pour les poliomyélites. Plus l'atteinte neurologique est haute, plus la déformation vertébrale est grave, nous n'avons pas ici cette impression. Le problème reste en suspens, n'ayant pu trouver de précisions utiles dans la littérature mondiale.

3° Scolioses des encéphalopathies infantiles à forme motrice.

A) Notions générales sur les encéphalopathies infantiles.

Il faut aborder dans ce chapitre un problème complexe, c'est pourquoi il est utile d'essayer d'ordonner les idées. On appelle encéphalopathie infantile toute maladie réalisant une atteinte nerveuse pendant la gestation, à la naissance, ou dans les trois premières années de la vie.

Elles se traduisent par des troubles neurologiques, psychiatriques, endocriniens, trophiques ou métaboliques.

Le plus souvent, elle revêt un tableau complexe, associant tous ces troubles.

Au point de vue lésionnel, ce terme « encéphalopathie », créé par BRISSAUD, groupe des lésions multiples, allant de l'atrophie cérébrale aux simples perturbations fonctionnelles du système nerveux.

L'étiologie en est aussi confuse et aussi variée. A côté de l'hérédité prennent place les infections, les agents traumatisants, les intoxications, les troubles nutritionnels, les troubles humoraux, les troubles de la nidation, les incompatibilités sanguines.

Le terrain semble faire le lien entre des affections aussi diverses. Il s'agit en effet du tissu nerveux, tissu en pleine évolution, en plein développement et qui n'est encore qu'à peine ébauché à la naissance.

Toute atteinte précoce de ce tissu entraîne une cicatrice définitive. Celle-ci se manifestera différemment selon la région lésée, mais aussi selon le moment où portera cette atteinte. Il faut donc tenir compte d'un facteur chronologique.

C'est ainsi qu'on peut parler d'encéphalopathie embryonnaire par une atteinte des premiers mois de la vie intra-utérine, elle se traduit surtout par des malformations organiques associées à des troubles cérébraux variés.

Plus tard, ce sont des encéphalopathies fœtales (6^e au 9^e mois), sans malformations ni anomalies du développement.

Il faut envisager ensuite des encéphalopathies obstétricales caractérisées par une atteinte au moment de l'accouchement.

Enfin, il est des encéphalopathies post-natales, résultant d'une atteinte nerveuse des premières années de la vie.

.. Nous présenterons dans ce chapitre les formes « nerveuses » de ces encéphalopathies, celles qui donnent un tableau clinique où prédominent les troubles moteurs. Nous essaierons de tenir compte dans cet exposé des notions qui viennent d'être rappelées.

B) Présentation des observations.

OBSERVATION XII. — G... Marcel, 13 ans.

OCTOBRE 1951. — Mère scoliotique. Comitialité apparue à 4 ans. Scoliose notée à 4 ans, traitée par corset Martin.

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.

Vertèbre sommet : D 7.

Vertèbres neutres : D 4, D 11.

Angulation : non mesurée.

Flèche : 55 mm. Gibbosité : 80 mm.

Epilepsie généralisée.

Nombreuses crises d'épilepsie généralisée.

E.E.G. : foyer épileptogène temporel gauche.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (3) 35 jours.
Abbotts (5) 10 mois.
Corset cuir 21 mois.
Rééducation musculaire.

Gardénal.
Epiclase.
Mysoline.

JUIN 1955.

Angulation : non mesurée.
Flèche : 60 mm. Gibbosité : 80 mm.

Crises espacées, une tous les 2 mois.

TRAITEMENT TERMINE

OBSERVATION XIII. — V... Marie, 13 ans 1/2.

MAI 1953. — Ethylisme familial. Un frère débile avec absences, 2 autres décédés en bas âge. Un neveu et une nièce épileptiques. Crises convulsives dès l'âge de 3 ans. Scoliose notée à 10 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 9.
Vertèbres neutres : D 5, D 1.
Angulation : 70°.
Flèche : 117 mm. Gibbosité : 80 mm.

Epilepsie généralisée.
Nombreuses crises d'épilepsie généralisée.
Hypotrophie.
Retard intellectuel, troubles caractériels.
E.E.G. : Foyer épileptogène temporal gauche.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation 14 jours.
Abbotts (5) 7 mois.
Corset cuir (en cours).
Rééducation musculaire.

Bellergal.
Dihydan.
Orténal.

MAI 1955.

Angulation : 60°.
Flèche : 42 mm. Gibbosité : 65 mm.

Crises espacées, une tous les 4 mois.
Toujours hypotrophique.

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION XIV. — I... Yvette, 7 ans.

MARS 1952. — Accouchement difficile à terme (siège). Convulsions dans les 4 premiers mois. Scoliose notée peu après la naissance. Traitée à 4 ans par corset plâtré gardé 18 mois.

SCOLIOSE : Lominaire Droite.
Vertèbre sommet : L 1.
Vertèbres neutres : D 10, L 4.
Angulation : 48°.
Flèche, gibbosité, non mesurées.

Séquelles d'encéphalopathie infantile.
Malformations digitales, vertébrales, cranio-faciales.
Station debout difficile, perte d'équilibre.
Démarche sautillante.
Mouvement saccadés, imprécis.
Irritabilité, instabilité.
Retard intellectuel : 5 ans (Q I = 65).

TRAITEMENT

Pas d'indications actuelles, surveillance.

NON REVUE

OBSERVATION XV. — R... Jacques, 16 ans 1/2.

DECEMBRE 1952. — Né à terme, Hydramnios, forceps difficile. Maladie de Roger, pieds bots, malformation faciale, voûte ogivale. Convulsions à 10 jours. Scoliose notée à 7 ans, aggravée à 12 ans. Traité par : ténotomie bilatérale d'Achille à 11 ans. Coquille plâtrée (7 ans), corset Martin (11 ans).

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 9.

Vertèbres neutres : D 6, D 11.

Angulation : non mesurée.

Flèche : 30 mm. Gibbosité : 45 mm.

Raccourcissement du membre inférieur droit.

Pied droit atrophié des 3/4 avec déviation en varus.

Séquelles de paraparésie type Little.

Monoparésie du membre inférieur droit.

Retard moteur important.

Pieds bots.

Retard scolaire et psychique.

Niveau mental 9 ans 1/2.

TRAITEMENT

Pas d'indications actuelles, surveillance.

JUIN 1954.

Aggravation clinique.

Angulation : 80°.

Flèche : 52 mm. Gibbosité : 70 mm.

Pas d'amélioration motrice.

Progrès scolaires notables, a eu son C.E.P.

TRAITEMENT EN COURS

Plâtres d'élongation (2) 28 jours.

Abbotts (3) 3 mois.

Hétérogreffe (février 1955).

Rééducation musculaire.

Pas d'indications médicales.

OBSERVATION XVI. — L... Anthelme, 10 ans.

MAI 1952. — Présentation de l'épaule, accouchement très difficile. Torticolis congénital. Scoliose notée après la naissance. A porté un corset Martin de 2 à 10 ans.

SCOLIOSE : Dorso-lombaire Droite.

Vertèbre sommet : D 11.

Vertèbres neutres : D 7, L 2.

Angulation : 94°.

Flèche : 50 mm. Gibbosité : 45 mm.

Séquelles d'encéphalopathie infantile.

Para et héli-parésie droite.

Forte débilite motrice, bradykinésie.

Petite hydrocéphalie.

Arriération mentale importante (Q. I. = 40).

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 25 jours.

Abbotts (5) 5 mois.

Corset cuir 1 an.

Rééducation musculaire.

Ionisation bromo-calcique.

Acide glutamique.

MAI 1954.

Angulation : 65°.

Flèche : 42 mm. Gibbosité : 32 mm.

Amélioration motrice.

Débilite mentale identique (5 ans 4 mois).

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 18 jours.

Abbotts (3) 9 mois.

Hétérogreffe.

Corset cuir (en cours).

Rééducation musculaire.

Acide glutamique.

JUIN 1955.

Angulation : 74°.

Flèche : 25 mm. Gibbosité : 37 mm.

Disparition de la débilite motrice.

Reste bradykinétique.

Parole explosive, gênée.

Débilite mentale aussi profonde.

TRAITEMENT

Surveillance.

OBSERVATION XVII. — C... Evelyne, 4 ans 1/2.

DECEMBRE 1953. — Grossesse pathologique, perte de poids les deux derniers mois. Née à terme, accouchement normal, poids : 1.800 g. Inertie complète jusqu'à 6 mois, en couveuse 1 mois. Scoliose notée avant 1 an. Traitée par corset baleiné (2 à 3 ans), puis corset Martin.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 5.
Angulation : 57°.
Flèche : 7 mm. Gibbosité : 10 mm.
Hémi vertèbre D 3 bis.

Séquelles d'encéphalopathie infantile.
Marche incertaine, strabisme convergent.
Parole inintelligible.
Adiposité très marquée.
Niveau mental 2 ans 1/2.

TRAITEMENT

Ablation du corset Martin.
Rééducation musculaire.
Massages.

Rééducation de la parole.
Acide glutamique.
Extraits thyroïdiens.

FEVRIER 1955.
Angulation : 60°.
Flèche : 10 mm. Gibbosité : 27 mm.

Marche toujours aussi mal.
Adiposité marquée avec hypotonie abdominale.

TRAITEMENT

Surveillance, pronostic grave.

OBSERVATION XVIII. — R... Henri, 16 ans.

DECEMBRE 1954. — Prématuré (8 mois), mort apparente à la naissance. Encéphalite à 10 ans (hémiplégie). Sclatisme gauche à 15 ans (pincement L4, L5) avec douleurs cervicales et vertébrales intermittentes. Scoliose notée à 12 ans, aggravée à 16 ans (puberté).

SCOLIOSE : Dorso-lombaire Droite.
Vertèbre sommet : D 12.
Vertèbres neutres : D 8, L 2.
Angulation : 45 mm.
Flèche : 65 mm. Gibbosité : 32 mm.

Encéphalopathie infantile aggravée par une encéphalite.
Hyperréflexivité tendineuse.
Lasègue bilatéral.
Asthénique et anxieux.

TRAITEMENT EN COURS

Plâtre d'élongation (1) 12 jours.
Abbotts (3) 5 mois.
Corset cuir (en cours).
Rééducation musculaire.

Pas d'indications médicales.

OBSERVATION XIX. — C... Maryse, 19 ans.

DECEMBRE 1954. — Née avant terme (7 mois), mère morte en couches, père inconnu. Ténotomie d'Achille en 1951. Scoliose notée à 12 ans (puberté).

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.
Vertèbre sommet : D 4.
Vertèbres neutres : D 2, D 6.
Angulation : 43°.
Flèche : 20 mm. Gibbosité : 22 mm.

Séquelles d'encéphalopathie infantile.
Hémiparésie droite, Babinski droit.
Réflexes tendineux faibles. Hypotonie.
Hypotrophie du membre inférieur droit.
Séquelles de rachitisme.

TRAITEMENT

Pas d'indications, surveillance.

OBSERVATION XX. — R... Jean-Louis, 15 ans.

AVRIL 1955. — Poche des eaux rompue 3 jours avant l'accouchement. Naît étonné, n'a pas crié tout de suite. Rachitisme à 7 mois avec thorax en bréchet. Scoliose notée à 1 an, déjà traitée par coquille plâtrée à 2 ans, puis corset cuir.

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.

Vertèbre sommet : D 6.

Vertèbres neutres : D 3, D 11.

Angulation : non mesurée.

Flèche : 65 mm. Gibbosité : 100 mm.

Marche en talus.

Séquelles d'encéphalopathie infantile.

Babinski bilatéral.

Achilléens polycinétiques.

Hyperlaxe.

Retard intellectuel, âge mental 9 ans.

TRAITEMENT

Convoqué pour traitement, non revu.

OBSERVATION XXI. — M... Daniel, 8 ans.

JUIN 1952. — Accouchement difficile, ayant entraîné en longueur, asphyxie. Hémiplégie gauche à 3 ans. Scoliose notée à 7 ans.

SCOLIOSE : Sinuosités.

Vertèbre sommet : L 3.

Angulation non mesurable.

Flèche : 5 mm. Gibbosité : 8 mm.

Bascule du bassin : 10 mm. à gauche.

Séquelles d'hémiplégie infantile.

Atrophie et raccourcissement du membre inférieur gauche.

Equinisme du pied gauche.

TRAITEMENT

Talonnette 10 mm. à gauche.

Rééducation musculaire.

Massages du pied.

Pas d'indications.

MALADE NON REVU

OBSERVATION XXII. — N... Pierre, 11 ans.

OCTOBRE 1955. — Accouchement pénible sous les bombardements, né cyanosé. Convulsions à 6 semaines et équivalents mineurs (platonnement des yeux). Marche à 2 ans. Scoliose notée à 8 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.

Vertèbre sommet : D 5.

Vertèbres neutres : D 3, D 8.

Angulation : 40°.

Flèche : 20 mm. Gibbosité : 16 mm.

Séquelles d'encéphalopathie infantile.

Petit strabisme, surtout de l'œil droit.

Microcéphalie, obésité, micro verge.

Ectopie testiculaire bilatérale.

Niveau mental 5 ans maximum.

TRAITEMENT

Surveillance.

OBSERVATION XXIII. — D... Colette, 15 ans 1/2.

OCTOBRE 1955. — Asphyxie à la naissance. Convulsions à 7 mois, depuis crises d'épilepsie généralisées. Scoliose notée à 8 ans déjà traitée par corsets.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 8.

Vertèbres neutres : D 5, D 12.

Angulation : 70°.

Flèche : 60 mm. Gibbosité : 80 mm.

Séquelles d'encéphalopathie infantile.

Crises espacées.

Niveau mental 5 ans.

TRAITEMENT

A hospitaliser.

OBSERVATION XXIV. — C... Robert, 4 ans 1/2.

JUILLET 1951. — Accouchement par siège laborieux, mort apparente 15 minutes, hémorragie méningée. Scoliose notée à 3 ans.

SCOLIOSE : Dorso-lombaire Droite.
Vertèbre sommet : D 11.
Vertèbres neutres : D 7, L 4.
Angulation, flèche, gibbosité : non mesurées.

Paraplégie spasmodique.
Ne peut marcher.
Tendineux vifs, trépidation épileptoïde.
Babinski bilatéral.
Crémastériens, cutanés abdominaux abolis.
Déficit moteur net à droite.
Troubles de la sensibilité douloureuse de la cuisse et jambe gauche.
Lipiodol : blocage de C 7 à D 10.
(Pachyméningite par hémorragie méningée néo-natale).

TRAITEMENT

Rééducation musculaire.
Corset plâtré.
Rééducation de la marche au trolley.
Ténotomie d'Achille.

Pas d'indications.

Mai 1955.
Malade parti sans avoir été revu.

Amélioration motrice, marche avec cannes.

OBSERVATION XXV. — P... Jacqueline, 15 ans.

NOVEMBRE 1950. — Accouchement par siège difficile avec asphyxie (réanimation). Apparition de convulsions au 4^e mois. Secousses cloniques du côté droit à 12 ans.

SCOLIOSE : Dorso-lombaire Gauche.
Vertèbre sommet : D 12.
Vertèbres neutres : D 8, L 2.
Angulation : 63°.
Flèche : 20 mm. Gibbosité : 50 mm.

Séquelles d'encéphalopathie infantile.
Hémiplésie droite motrice pure.
Atrophie du membre inférieur droit.
Petites secousses cloniques à droite.
E.E.G. Comitialité Bravais-Jacksonienne.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation 18 jours.
Abbotts (2) 3 mois.
Hétérogreffe (8 vertèbres).
Corset cuir 2 ans.
Rééducation musculaire.

Anticomitiaux.
Infiltrations lombaires.

Juin 1954.
Angulation 60°.
Flèche : 20 mm. Gibbosité : 30 mm.
Greffon bien assimilé.

Amélioration motrice.
Acrocyanose du membre inférieur droit.

TRAITEMENT TERMINE

OBSERVATION XXVI. — B... Michel, 15 ans.

JANVIER 1955. — Enfant de l'Assistance Publique, antécédents inconnus. Accouchement par forceps avec traumatisme de la base du crâne. Méningite et encéphalite dans la première année.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 8.
Vertèbres neutres : D 5, D 11.
Angulation : 81°.
Flèche : 65 mm. Gibbosité : 90 mm.

Traumatisme obstétrical.
Tendineux difficiles, mais existants.
Tic de rotation de la tête.
Nystagmus latéral constant.
Cécité par hydrocéphalie non communicante.

TRAITEMENT EN COURS

Plâtres d'élongation (2) 41 jours.

Abbott (1) 1 mois.

Hétérogreffe.

Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

OBSERVATION XXVII. — F... Monique, 13 ans.

NOVEMBRE 1950. — Forceps difficile, à terme, hémorragie méningée.

SCOLIOSE : Lombaire Gauche.

Vertèbre sommet : L 2.

Cyphose (D 9) 50 mm.

Angulation : non mesurable.

Flèche : 7 mm. Gibbosité : 7 mm.

Séquelles d'encéphalopathie infantile.

Hémiplégie infantile ayant entraîné un hypodéveloppement droit.

REFUS DU TRAITEMENT

C) Commentaire des observations.

Nous attirerons successivement l'attention sur les points suivants :

- Prédisposition familiale ;
- Atteinte précoce de l'embryon ;
- Atteinte tardive du fœtus ;
- Prématuration ;
- Anoxie néo-natale ;
- Traumatismes obstétricaux.

Prédisposition familiale.

Elle est illustrée par les observations XII et XIII. Nous avons préféré ce terme à celui d' « hérédité » parce qu'il ne s'agit sans doute pas d'un facteur génétiquement transmissible.

En effet, dans l'une il s'agit d'une famille d'alcooliques et d'épileptiques (XIII). L'action de l'alcool est sans doute toxique et à travers le placenta atteint l'embryon puis le fœtus. Cette tare se révélera plus tard, la comitialité apparue à 3 ans en est la traduction et la scoliose bien que plus tardive (10 ans), trouve peut-être une part de son déterminisme dans cette souffrance cérébrale ou du moins un terrain propice à son évolution.

Dans l'autre (XII), il y a une prédisposition familiale scoliotique (scoliose de même type chez la mère et l'enfant), avec révélation d'un foyer épileptogène.

Ce terrain familial éthylique ou scoliotique peut justement être soupçonné, mais nous ne pouvons affirmer qu'il s'agit d'une hérédité.

dité génétique. Cependant, même en dehors du cadre si vague des encéphalopathies, il faut souligner la fréquence de ces scolioses familiales et nous nous souvenons d'une famille dans laquelle le père et les trois enfants étaient porteurs d'une scoliose de même type. De toute façon, l'interrogatoire doit rechercher ces prédispositions.

Atteinte précoce de l'embryon.

Il semble qu'elle soit en cause dans les deux observations XIV et XV.

La première fait état de troubles morphologiques variés, associés à une scoliose notée dès la naissance, bien avant la marche qui, retardée, n'a eu lieu qu'à 4 ans.

La seconde est le tableau d'un Little fruste avec malformations faciale, pieds bots, maladie de Roger. Des convulsions ont été notées dans les premiers jours de la vie, mais la scoliose n'est apparue qu'à l'âge de 7 ans et a été fortement aggravée par la poussée de croissance prépubertaire.

Dans ces deux observations les rétractions tendineuses sont importantes, l'état général précaire. Il semble que l'on soit en face d'une maladie généralisée, osseuse, nerveuse et musculaire, et on ne peut faire qu'un pronostic réservé.

Le deuxième malade que nous avons pu suivre a confirmé cette impression puisque malgré le traitement et les 20 degrés d'angulation gagnés, l'enfant reste très diminué physiquement et mentalement.

Nous ne pouvons changer un terrain de médiocrité et la scoliose paraît être un simple symptôme de cette maladie généralisée, au même titre que le pied bot neuropathique par exemple.

Atteinte tardive du fœtus.

Elle est évoquée par les deux observations suivantes (XVI et XVII).

Présentation de l'épaule primitive avec torticollis congénital et accouchement pénible, tel est le tableau de la première observation.

Grossesse pathologique avec perte de poids en fin de gestation, inertie de l'enfant pendant 6 mois, tel est le tableau de la deuxième observation.

Il s'agit sans doute dans les deux cas d'une atteinte fœtale des trois derniers mois de la gestation. Nous n'avons noté aucune malformation, mais la scoliose apparue très précocement (avant 1 an), est d'un pronostic grave. Ces deux malades sont suivis et traités régulièrement, nous pensons ainsi contrôler l'évolution de cette scoliose et terminer le traitement par une greffe une fois la croissance terminée (XVI).

Prématuration.

Elle est manifeste dans les observations XVIII et XIX (prématuration à 7 et 8 mois, avec mort apparente, dans l'observation XVIII).

Ces sujets, après un premier développement normal, ont vu apparaître leur scoliose à l'âge de 12 ans.

L'observation XVIII est la plus intéressante : à l'encéphalopathie obstétricale s'est associée une encéphalite à l'âge de 10 ans qui a révélé la scoliose. Celle-ci, stationnaire, a été fortement aggravée par la puberté à 16 ans.

Il s'agit donc de scolioses tardives, révélées ou aggravées par la puberté, associées à des séquelles mineures d'encéphalopathie infantile. Etant donné l'âge au moment de l'apparition de la déformation rachidienne, le pronostic ne peut être qu'excellent.

Les séquelles d'encéphalopathie infantile peuvent donc s'accompagner, 12 ans après la naissance, d'une déformation vertébrale. C'est peut-être là une idée nouvelle pour les scolioses, mais classique pour les manifestations neurologiques dont la « latence » est bien connue.

Anoxie néo-natale.

Elles sont fréquentes puisque nous pouvons présenter six observations (XX à XXV).

Il s'agit d'enfants dont l'accouchement a été laborieux ou à traîné en longueur. L'enfant est né cyanosé, n'a pas respiré tout de suite, des manœuvres de réanimation ont été nécessaires. L'un d'entre eux présentait même une hémorragie méningée, trois autres ont fait des épisodes convulsifs dans les premiers mois de la vie.

La scoliose est apparue à une date variable (de 1 à 12 ans) et nous avons noté des courbures de type dorsal gauche (2), dorso-lombaire (2) et lombaire (1).

L'évolution de ces courbures a été en général lente et bénigne, sauf dans l'observation XX où la scoliose, notée à 1 an, s'est con-

sidérablement aggravée. En somme scoliozes dont l'évolution se rapproche des scoliozes idiopathiques avec aggravation prépubertaires.

Une particularité mérite d'être signalée, c'est la révélation simultanée dans l'observation XXV d'un foyer épileptogène Bravais-jacksonien et de la scoliosé. Ce foyer comitial a disparu avec la réduction de la courbure vertébrale.

Traumatismes obstétricaux.

Nous rapportons dans les observations XXVI et XVII deux traumatismes obstétricaux par forceps.

Dans l'un, il s'agit d'un traumatisme de la base du crâne avec écrasement du rocher ayant entraîné une hydrocéphalie non communicante.

Dans l'autre, d'un enfoncement crânien avec hémorragie méningée. Ces deux observations sont malheureusement incomplètes et nous n'avons pû savoir à quelle date est apparue la déformation rachidienne.

Une seule est suivie, depuis trop peu de temps pour que nous puissions en tirer des conclusions valables.

Essayons de synthétiser les idées qui se dégagent de ce groupe de 15 observations :

— Tous ces enfants ont été retardés dans leur développement moteur, tous ont marché après deux ans.

— Ils sont porteurs de signes pyramidaux de type irritatif, sept d'entre eux ont fait des épisodes convulsifs.

— La scoliose, de type variable, est apparue, nous semble-t-il, d'autant plus précocement que l'atteinte de l'embryon, du fœtus ou de l'enfant a été plus précoce. Sa gravité a été d'autant plus grande qu'elle a été notée plus tôt.

— Cette scoliose traduit peut-être une asymétrie de la trophicité ou un déséquilibre de la fonction musculaire. De toute façon, à ces troubles, viennent s'ajouter plus tard, après l'âge de 3 ou 4 ans, les résultats d'une hypotrophie du côté atteint avec raccourcissement, ce qui accentue encore le déséquilibre déjà existant.

Il semble donc, comme pour les scoliozes des poliomyélites, que le dysfonctionnement neuromusculaire ne peut à lui seul expliquer la scoliose.

Il y a souvent un trouble général de la croissance, ces enfants sont fréquemment des hypotrophiques généraux.

Ainsi se termine l'exposé des scolioses associées à une atteinte motrice dominante. Nous notons déjà, avec les dernières, des troubles importants de la sphère mentale et il n'y a qu'un pas pour aborder franchement l'étude des troubles psychiâtriques associés à une scoliose. Elle sera faite dans le chapitre suivant.

Terminons cependant en donnant l'idée générale qui se dégage de ce premier groupe d'observations : la scoliose paraît souvent due à un déséquilibre ou à un dysfonctionnement neuro-ostéo-musculaire révélé par la croissance, en particulier aux périodes difficiles de la marche et de la puberté.

CHAPITRE II

SCOLIOSES ASSOCIÉES A UNE ATTEINTE MENTALE DOMINANTE

A) Présentation des observations.

OBSERVATION XXVIII. — A... Marie-Louise, 14 ans.

OCTOBRE 1953. — Trois frères et sœurs décédés dans la première année. Une sœur de 22 ans « infirme ». Rachitisme ayant nécessité un séjour héliο-marin. Scoliose notée à 12 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 9.

Vertèbres neutres : D 6, D 12.

Angulation : 64°.

Flèche : 42 mm. Gibbosité : 47 mm.

Arriération mentale importante.

Réflexes tendineux difficiles à obtenir.

Microcéphalie.

Niveau mental 9 ans.

Forte inhibition émotive.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 14 jours.

Abbotts (4) 8 mois.

Corset cuir (en cours).

Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

JUIN 1955.

Angulation : 54°.

Flèche : 35 mm. Gibbosité : 22 mm.

Niveau mental non amélioré depuis 1953.

Hypotrophie.

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION XXIX. — A... Jacques, 10 ans.

SEPTEMBRE 1953. — Aucun antécédent connu (Assistance Publique). Rachitisme ancien. Scoliose notée à 8 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 9.

Vertèbres neutres : D 5, D 11.

Angulation : 35°.

Flèche : 20 mm. Gibbosité : 30 mm.

Retard scolaire important.

Niveau mental 8 ans 1/2.

Très gros retard scolaire (cours primaire).

Caractère « bougon ».

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 16 jours.

Abbotts (4) 6 mois.

Corset cuir (en cours).

Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

JUIN 1955.

Angulation : 26°.

Flèche : 2 mm. Gibbosité : 22 mm.

Progrès scolaires notables.

Amélioration caractérielle.

SURVEILLANCE

OBSERVATION XXX. — A... Reine-Marie, 24 ans.

FEVRIER 1954. — Enfance difficile (coqueluche, rougeole, rachitisme). A déjà eu corset plâtré et rayons ultra-violet. Scoliose notée à 12 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 8.

Vertèbres neutres : D 5, D 11.

Angulation : 60°.

Flèche : 24 mm. Gibbosité : 25 mm.

Cyphose : 100 mm.

Débile mentale.

Strabisme externe.

Réflexes tendineux difficiles à obtenir.

Morphologie dystrophique.

Niveau mental 7 ans (Q. I. : 50).

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 16 jours.

Plâtre pour dos rond.

Rééducation musculaire.

Séjours hélio-marin.

OCTOBRE 1955.

Malade non revue, toujours à Giens (séjour hélio-marin).

OBSERVATION XXXI. — D... Michel, 17 ans.

MARS 1955. — Une sœur hémiplegique, internée à l'Hospice du Vinatier. Rachitisme. Scoliose notée à 12 ans, déjà traitée par séjours au Croisic (3 ans de repos et corset cuir).

SCOLIOSE : Dorsale Gauche

Grande courbure unique.

Angulation : non mesurable.

Flèche : 15 mm. Gibbosité : 5 mm.

Dos rond : 80 mm.

Epiphysite.

Retard mental et scolaire.

Petite note striée : figé, bradykinétique.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation 15 jours.

Plâtre pour dos rond.

Abbotts (2) 3 mois.

Spitz-Rocher.

Plâtre d'élongation 10 jours.

Grefe (en plâtre opératoire).

Rééducation musculaire.

Séjours dans un service de pneumologie (image pulmonaire anormale), (traitement discontinu).

Séjour hélio-marin à Hyères (9 mois).

OCTOBRE 1955.

Non mesuré à la sortie (envoyé en maison de repos).

Niveau mental sans changement.

Toujours aussi figé et bradykinétique.

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION XXXII. — P... François, 14 ans.

JANVIER 1951. — Antécédents inconnus. Scoliose notée à 10 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.

Vertèbre sommet : D 7.

Vertèbres neutres : D 4, D 9.

Angulation : 44°.

Flèche : 18 mm. Gibbosité : 64 mm.

Débilité mentale.

Microcéphalie constitutionnelle.

Niveau mental 8 ans.

Enurésie.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 20 jours.
Abbotts (4) 6 mois.
Corset cuir (non revu).
Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

MAI 1953.
Angulation : 53°.
Flèche : 30 mm. Gibbosité : 32 mm.

Placement aux enfants anormaux au V.
natier, jamais revu.

TRAITEMENT NON SUIVI

OBSERVATION XXXIII. — P... Roger, 18 ans.

NOVEMBRE 1952. — Antécédents non connus. Scoliose notée à 18 ans.

SCOLIOSE : Sinuosités.
Vertèbre sommet : D 10.
Flèche : 10 mm.
Pas de gibbosité.
Cyphose : 60 mm.
Epiphysite dorsale.

Débilité mentale.
Vivacité des réflexes des membres inférieurs.
Strabisme intermittent, vue défectueuse.
Jugement puéril.
Niveau mental 8 ans 6 mois.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 14 jours.
Plâtres pour cyphose (3) 9 mois.
Corset cuir 2 ans.
Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

AVRIL 1955.
Pas de scoliose.
Flèche : 5 mm. Gibbosité : 7 mm.
Cyphose : 55 mm.

Débilité mentale irréductible.

TRAITEMENT TERMINE

OBSERVATION XXXIV. — T... Maurice, 15 ans.

NOVEMBRE 1952. — Milieu familial dissocié, père éthylique. Rachitisme, séjour à Hyères 1 an. Scoliose notée à 7 ans, aggravée à 10 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 9.
Vertèbres neutres : D 5, D 12.
Angulation : 78°.
Flèche : 40 mm. Gibbosité : 60 mm.

Retard intellectuel et mental.
Niveau mental 8 ans 6 mois.
Troubles réactionnels psychogénétiques.
Sentiment d'infériorité, jalousie.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 16 jours.
Abbotts (4) 6 mois.
Hétérogreffe.
Corset cuir (en cours).
Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

MAI 1955 (non revu pendant 2 ans).
Angulation : 98°.
Flèche : 50 mm. Gibbosité : 70 mm.

Malade non surveillé, niveau mental 9 ans.
Même attitude dépressive et opposante.

TRAITEMENT EN COURS

Rééducation musculaire.
Modification du corset.

Pas d'indications.

OBSERVATION XXXV. — B... Henri, 8 ans.

JUILLET 1951. — Antécédents inconnus. Scoliose notée à 4 ans, traitée par corset et rééducation.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 9.
Vertèbres neutres : D 6, L 1.
Angulation : 63°.
Flèche : 37 mm. Gibbosité : 40 mm.
Enfoncement sternal.

Débilité mentale.
Débilité motrice, équilibre instable.
Dysmétrie, tremblement d'action.
Hypothyroïdie.
Bégaiement.
Niveau mental 5 ans maximum.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 20 jours.
Abbotts (5) 13 ans.
Corset cuir 9 mois.
Rééducation musculaire.

Séjour à Saint-Jean-de-Dieu.

MARS 1953.
Angulation : 50°.
Flèche : 18 mm. Gibbosité : 30 mm.

Niveau mental 4 ans 9 mois (aggravé).
Aspect plus que jamais hypothyroïdien.

TRAITEMENT EN COURS

(Discontinué : Bouillaud avec localisations pleurales, souffle systolique, arythmie, puis primo-infection grave).

OBSERVATION XXXVI. — B... Ernestine, 14 ans 1/2.

JUILLET 1952. — Antécédents non connus. Scoliose notée à 10 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.
Vertèbre sommet : D 4.
Vertèbres neutres : D 1, D 8.
Angulation : 108°.
Flèche 40 mm. Gibbosité : 60 mm.

Débilité mentale profonde.
Hypotrophie, microcéphalie.
Hypothyroïdie, retard pubertaire.
Niveau mental 6 ans.

TRAITEMENT (NON SUIVI)

Plâtres d'élongation (2) 38 jours.
Abbotts (2) 6 mois.
Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

MAI 1955.
Angulation non mesurable.
Flèche : 42 mm. Gibbosité : 45 mm.

Débilité aussi profonde (6 ans 1/2).
Aspect dégénératif, retard endocrinien net.

REFUS DU TRAITEMENT

Non revue.

OBSERVATION XXXVII. — G... Alice, 7 ans.

DECEMBRE 1950. — Ethylisme familial. Rachitisme traité par ionisation calcique. Scoliose notée à 3 ans, corset Martin porté depuis.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 8.
Vertèbres neutres : D 6, D 12.
Angulation : 30°.
Flèche : 12 mm. Gibbosité : 5 mm.

Retard mental.
Petite débilité motrice, strabisme.
Emotive, attitude opposante.
Niveau mental 4 ans 1/2.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 3 mois.
Abbotts (3) 8 mois.
Corset cuir 2 ans.
Rééducation musculaire.

Acide glutamique.
Extraits thyroïdiens.

MARS 1953.
Angulation : 55°.
Flèche : 17 mm. Gibbosité : 5 mm.

Faciès lunaire, attitude figée.
Niveau mental 5 ans 6 mois.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 15 jours.
Abbotts (2) en cours.

Acide glutamique.
Extraits thyroïdiens.

FEVRIER 1955.
Angulation : 29°.
Flèche : 19 mm. Gibbosité : 26 mm.

Toujours figée.
Progrès scolaires notables.

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION XXXVIII. — M... Paule, 13 ans.

OCTOBRE 1953. — Chorée chronique chez une sœur. Antécédents familiaux mentaux.
Accouchement ayant traîné en longueur.

SCOLIRSE : Combinée, Dorsale Droite et
Lombaire Gauche.

Vertèbres sommets : D 7, L 2.
Vertèbres neutres : D 4, D 11, L 4.
Angulation non mesurable.

Flèches :
Dorsale : 25 mm
Lombaire : 40 mm.
Gibbosités :
Dorsale : 55 mm.
Lombaire : 40 mm.

Troubles caractériels, Hyperthyroïdie.
Nystagmus horizontal.
Extrémités acromégaloïdes.
Corps thyroïde gros, tremblement volontaire.
Revendicatrice.
Niveau mental 11 ans.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 20 jours.
Abbotts (5) 6 mois.
Corset cuir (en cours).
Rééducation musculaire.

Protéines iodées.

JUIN 1955.
Flèches :
Dorsale : 45 mm.
Lombaire : 27 mm.
Gibbosités :
Dorsale : 47 mm.
Lombaire : 18 mm.

Même caractère coléreux.
Corps thyroïde volumineux.
Sentiment d'infériorité.

B) Commentaire des observations.

La revue de ces observations nous a suggéré les remarques suivantes sur lesquelles nous porterons notre attention.

Importance de la débilité mentale.

Ce terme de débilité mentale est imprécis et trompeur, nous préférons classer nos 11 observations ainsi :

1° Troubles caractériels, retard scolaire simple ou légère arriération mentale. Ce sont des malades susceptibles d'être améliorés grâce à une pédagogie spéciale.

2 observations (XXIX, XXXVIII).

2° Arriération mentale moyenne, susceptible d'une « adaptation » rendant les sujets « vivables ».

4 observations (XXVIII, XXXI, XXXIV, XXXVII).

3° Arriération mentale profonde, dont la gravité apparaît de plus en plus à mesure que le sujet avance en âge, c'est-à-dire avec perspectives d'adaptations sociales très réduites.

5 observations (XXX, XXXII, XXXIII, XXXV, XXXVI).

Nous avons donc constaté, du point de vue psychiatrique, un éventail de débilités mentales allant de l'arriération « essentielle » (pauvreté homogène de l'équipement mental), à l'arriération « organique » la plus grave avec troubles de l'organisation cérébrale.

Nous avons également constaté que les cas les plus graves sont les plus nombreux, une note pessimiste découle de ces faits.

Signes associés à la débilité mentale.

Très fréquemment, nous avons noté dans ces observations :

— Un fond de débilité motrice, il s'agit souvent d'une note pyramidale : réflexes tendineux difficiles à obtenir ou très vifs, débilité motrice généralisée, parfois d'une note extra-pyramidale : sujet figé, bradykinétique, ou d'un strabisme fréquent (3 cas).

— Des troubles de l'équilibration, un tremblement, un nystagmus, un bégaiement.

— Des troubles morphologiques : hypotonie générale, microcéphalie ou hydrocéphalie.

Cet ensemble évoque les formes mentales des encéphalopathies infantiles. Ces arriérations sont donc organiques, elles révèlent avec leur contexte neurologique une encéphalopathie.

Seules les observations XXIX et XXXVIII sont peut-être en dehors de cette interprétation et traduisent un syndrome de pauvreté de la sphère mentale.

Antécédents héréditaires des malades.

Sur les six malades dont nous avons pu connaître les antécédents, nous avons noté chez cinq d'entre eux :

— Deux milieux d'éthylisme chronique familial (XXXIV et XXXVII).

— Antécédents collatéraux chargés chez trois malades : frères ou sœurs mort-nés, « infirmes », hémiplegiques ou atteints d'une chorée chronique (XXVIII, XXXI, XXXVIII).

— Le sixième enfant (XXX) avait eu une première enfance extrêmement difficile (maladies infectieuses de l'enfance).

Ces faits confirment l'hypothèse émise au paragraphe précédent. Il s'agit sûrement de formes psychiâtriques d'encéphalopathies infantiles.

Note endocrinienne associée.

C'est en effet ce que nous avons pu constater dans les quatre dernières observations. Ces malades ont évoqué pour nous trois tableaux frustes d'hypothyroïdie, un tableau fruste d'hyperthyroïdie. Nous nous demandons s'il ne s'agirait pas là de dysendocrinies d'origine haute, c'est-à-dire d'un dérèglement endocrinien hypophyso-thalamique.

Type de la scoliose.

Nous avons pu constater l'unicité du tableau orthopédique dans ces observations.

En effet nous avons toujours noté (même dans l'observation XXXVIII) une courbure dorsale (8 Droite, 3 Gauche) dont la vertèbre sommet est comprise entre D 7 et D 9 (sauf dans l'observation XXXVI), englobant une moyenne de 6 vertèbres.

Enfin ces scolioses s'accompagnent fréquemment d'une cyphose, d'une lordose, d'une épiphysite, et les sujets sont bien souvent porteurs de séquelles évidentes de rachitisme.

La date d'apparition de la scoliose mérite d'être signalée. Très fréquemment elle est tardive : 10 ans ou après 10 ans dans 7 cas, c'est-à-dire au voisinage de la poussée prépubertaire.

Pronostic général de ces scolioses.

Etant donné l'état mental de ces sujets, il doit être à priori réservé.

— La scoliose fait partie intégrante d'un tableau complexe, elle ne peut en être dissociée. Nous avons constaté qu'une amélioration de la scoliose est possible, celle du tableau mental est l'exception. Cette idée sera précisée à la fin de ce travail.

— Il semble que l'arrêt ou le retard du développement psychique de l'enfant s'accompagne d'un ralentissement, d'un blocage de la croissance osseuse (à noter aussi le retard endocrinien).

Il est à craindre que l'évolution de la scoliose soit plus longue, la stabilisation plus tardive, et aille de pair avec une croissance osseuse qui sera terminée plus tard.

C'est un peu l'impression que nous avons en suivant ces quelques malades.

CHAPITRE III

SCOLIOSES ASSOCIÉES A UNE ATTEINTE ENDOCRINIENNE OU NEURO-VÉGÉTATIVE DOMINANTE

I. — Scolioses associées à un tableau endocrinien pur.

A) Présentation des observations.

OBSERVATION XXXIX. — C... Jeannine, 15 ans.

AVRIL 1954. — Cyanose temporaire à la naissance. Croissance exagérée à partir de 12 ans. Scoliose notée à 14 ans (puberté).

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 8.

Vertèbres neutres : D 5, D 10.

Angulation : 32°.

Flèche : 18 mm. Gibbosité : 18 mm.

« Gigantisme ».

Taille 1 m. 70, développement exagéré
et très rapide des membres inférieurs.

Bilan neuro-endocrinien normal.

TRAITEMENT

Pas d'indications actuelles.

OBSERVATION XXXX. — M... Simone, 16 ans 1/2.

AVRIL 1952. — Scoliose notée à 1 an, aggravée à 10 ans. Déjà traitée : séjours à Palavas et Hyères, corset Martin.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 9.

Vertèbres neutres : D 5, D 12.

Angulation : 137°.

Flèche : 60 mm. Gibbosité : 90 mm.

Déformation du thorax.

Insuffisance hypophysaire.

Masses musculaires peu développées.

Myopie.

Retard endocrinien.

Bilan azoté positif.

F.S.H. inférieure à 10 unités souris.

TRAITEMENT

Plaques d'élongation (2) 52 jours.

Abbotts (3) 10 mois.

Hétérogreffe.

Rééducation musculaire.

Corset cuir (en cours).

Implant hypophysaire.

NOVEMBRE 1954.

Angulation : 112°.

Flèche : 35 mm. Gibbosité : 42 mm.

Amélioration transitoire.

Pas encore réglée.

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION XXXXI. — L... Jeannine, 11 ans.

JUIN 1955. — Rachitisme ancien. Scoliose notée à 9 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 8.

Vertèbres neutres : D 4, D 11.

Angulation : 41°.

Flèche : 20 mm. Gibbosité : 25 mm.

Hyperthyroïdie.

Séquelles d'hydrocéphalie fixée.

Goitre nodulaire, tremblements, hyper-

émotivité, état anxieux.

Métabolisme basal augmenté de 52 %.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 2 mois.

Abbotts (2) 2 mois.

Rééducation musculaire.

Largactil, Bromures.

Protéines iodées.

Thyroïdectomie.

NOVEMBRE 1954.

Angulation : 60°.

Flèche : 32 mm. Gibbosité : 47 mm.

Enfant calme, ne tremble plus.

Retard intellectuel marqué.

TRAITEMENT

En cours.

Récidive du goitre.

Nouvelle indication opératoire.

OBSERVATION XXXXII. — H... Aïcha, 6 ans 1/2.

DECEMBRE 1950. — Antécédents collatéraux : 3 macérés, 2 frères arriérés. Rachitisme ancien. Scoliose notée à 4 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 8.

Vertèbres neutres : D 5, D 11.

Angulation : 42°.

Flèche : 18 mm. Gibbosité : 25 mm.

Hypothyroïdie.

Adiposité marquée, gros ventre, dents

crênelés, sourcils rares.

Gros foie.

Hérédo-syphilis soupçonnée (sérologie

négative).

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 16 jours.

Abbotts (3) 4 mois.

Corset cuir 1 an.

Rééducation musculaire.

Bismuth 2 séries.

Acide glutamique.

Extraits thyroïdiens.

MAI 1955.

Angulation : 50°.

Flèche : 25 mm. Gibbosité : 27 mm.

Niveau mental 8 ans.

Adiposité encore plus marquée (1 m. 28,

41 kg. 500).

SURVEILLANCE

B) Commentaire des observations.

Nous avons déjà noté dans nos dernières observations l'apparition d'une note endocrinienne. Nous voulons présenter cette fois ces quelques observations où l'élément endocrinien ou neuro-végétatif est manifeste. Successivement seront envisagés quatre tableaux très différents :

- Hyperfonctionnement hypophysaire probable (observ. XXXIX).
- Hypofonctionnement hypophysaire vérifié (observ. XXXX).
- Hyperfonctionnement thyroïdien vérifié (observ. XXXXI).
- Hypofonctionnement thyroïdien probable (observ. XXXXII).

— **Hyperfonctionnement hypophysaire.**

La première de ces observations nous fait penser à un « gigantisme ». La croissance, en effet, a été normale jusqu'à la période prépubertaire ; à cette date, il y a eu une poussée de croissance exagérée, portant surtout sur les extrémités des membres supérieurs et inférieurs. Cet enfant a dû changer plusieurs fois de pointure de gants et de chaussures, sa scoliose est apparue simultanément. De nombreux examens ont cherché à confirmer cette hypothèse : examen ophtalmologique, électro-encéphalographique, épreuve d'hyperglycémie provoquée, dosage des phosphatases, du phosphore, des 17 cétostéroïdes, des F.S.H. Tous ces examens se sont révélés normaux.

De même, pas de troubles psychiques, la scolarité était normale. Cette malade avait été reconvoquée afin d'établir un nouveau bilan, elle n'est jamais revenue. De toute façon, il semble bien qu'il y ait une relation, qui ne peut être qu'endocrinienne, entre l'apparition simultanée de la puberté, d'une croissance exagérée des extrémités et de la scoliose. Il faut noter toutefois qu'il existait peut-être un état déficitaire antérieur, non pas anatomique, mais simplement fonctionnel, l'enfant ayant fait une cyanose temporaire à la naissance.

L'amorce de la puberté a-t-elle rompu un déséquilibre fonctionnel déjà existant et très précaire ? C'est ce que nous nous demandons.

— **Hypofonctionnement hypophysaire.**

L'observation XXXX est celle d'une insuffisance hypophysaire ; outre le retard pubertaire et l'infantilisme persistant, on note une hypotrophie et une maigreur importante. Le bilan des F.S.H. traduit une insuffisance hypophysaire certaine (10 unités souris), les 17 cétostéroïdes sont pratiquement normaux. Un implant hypophysaire a été tenté chez cet enfant, l'amélioration a été transitoire et un nouveau bilan, 3 mois après, montrait un taux de F.S.H. encore plus bas. La scoliose, notée dès l'âge de 1 an et traitée depuis, a présenté un temps mort jusqu'à la période prépubertaire qui l'a fortement aggravée. Nous n'insisterons pas sur ce fait, relevé maintes fois chez nos malades.

— **Hyperfonctionnement thyroïdien.**

L'observation XXXXI est celle d'une hyperthyroïdie avec goitre, apparue vers 10 ans en poussée prépubertaire, au moment où se révélait la scoliose. Existait-il une prédisposition dès la naissance? C'est probable, car cette enfant présente des séquelles d'hydrocéphalie fixée et de rachitisme, un visage asymétrique, des antécédents étyliques. On retrouve donc les mêmes faits que dans l'observation XXXIX : scoliose et dysendocrinie se révèlent simultanément.

Une thyroïdectomie donne d'importantes améliorations : le tremblement disparaît, l'enfant est calme et a réalisé depuis, bien que toujours retardée, d'importants progrès intellectuels. Une récive du goitre pose une nouvelle indication opératoire.

— **Hypofonctionnement thyroïdien.**

Voici l'observation XXXXII dont la classification dans ce groupe est discutable. Si cliniquement cette enfant, avec son adiposité pathologique, sa viscosité psychique et motrice, son retard intellectuel, son hypotrophie, peut être considérée comme « hypothyroïdienne », ses antécédents font suspecter fortement une « hérédo-syphilis » bien que tous les examens sérologiques pratiqués aient été négatifs.

Elle a été traitée comme une hypothyroïdienne, malheureusement les résultats n'ont pas été concluants !

Ainsi présentées séparément du point de vue dysendocrinie, ces observations sont superposables orthopédiquement et posent les mêmes problèmes. Il s'agit en effet de scoliozes dorsales moyennes avec vertèbres sommet comprises entre D 5 et D 9 et à convexité droite. Ces scoliozes sont associées dans 3 cas à une lordose, dans un cas à une cyphose et ont été aggravées ou révélées dans la période de croissance prépubertaire. Elles ont tous les caractères morphologiques et évolutifs des scoliozes essentielles dorsales.

II. — Scoliozes associées à un tableau endocrinien et neuro-végétatif.

A) Présentation des observations.

OBSERVATION XXXXIII. — C... Raymonde, 14 ans.

AVRIL 1952. — Antécédents héréditaires étyliques. Séquelles de rachitisme (séjour à Pallavas). Scoliose notée à 10 ans, déjà traitée par Abbotts et tractions.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 7.

Vertèbres neutres : D 4, D 10.

Angulation : 110°.

Flèche : 30 mm. Gibbosité : 55 mm.

Infantilisme, hypotrophie.

Microcéphalie.

Retard scolaire très important.

Niveau mental 11 ans 6 mois.

F.S.H. très bas.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (4) 2 mois.
Abbotts (11) 20 mois.
Corset cuir (1^{er}) 10 mois.
Corset cuir (2^e) en cours.
Rééducation musculaire.

Implant hypophysaire.

SEPTEMBRE 1954.

Angulation : 64°.
Flèche : 39 mm. Gibbosité : 65 mm.

Peu d'amélioration.

TRAITEMENT

Surveillance.

OBSERVATION XXXXIV. — D... Jimmy, 21 ans.

JANVIER 1952. — Convulsions à 2 ans, séquelles de rachitisme. Scoliose notée à 11 ans, aggravée à 19 ans.

SCOLIOSE : Dorso-lombaire Droite.
Vertèbre sommet : D 11.
Vertèbres neutres : D 7, L 1.
Angulation : 37°.
Flèche : 20 mm. Gibbosité : 20 mm.

Retard somatique et statural harmonieux.
Aspect physique 13 ans.
Ennuchoïde.
Hypotrophie très marquée

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 12 jours.
Abbotts (3) 4 mois.
Corset cuir (en cours).
Rééducation musculaire.
Séjour à Hyères (en cours).

Hormones mâle.
Extraits thyroïdiens et hypophysaires.
Acide glutamique.

AVRIL 1955.

Angulation : 21°.
Flèche : 14 mm. Gibbosité : 10 mm.

Peu d'amélioration.

TRAITEMENT

Surveillance.

OBSERVATION XXXXV. — C... Henri, 15 ans.

DECEMBRE 1952. — Rachitisme ancien traité par séjour à Berck. Scoliose notée à 6 ans, traitée par plâtre, corset cuir.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 9.
Vertèbres neutres : D 5, L 1.
Angulation : 85°.
Flèche : 52 mm. Gibbosité : 70 mm.

Retard statural, pondéral, pubertaire.
Taille et poids de 10 ans (1 m. 42, 35 kg.).
Niveau mental 10 ans.
Puérilisme, virilité infantile.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (3) 40 jours.
Abbotts (7) 19 mois.
Hétérogreffe.
Corset cuir (en cours).
Séjour à Hyères (en cours).
Rééducation musculaire.

Gonadotrophines chorioniques et sériques.
Hormones mâles.

MAI 1955.

Angulation : 64°.
Flèche : 20 mm. Gibbosité : 45 mm.

Virilité infantile sans changement.
Retard statural et pondéral persistants.

TRAITEMENT

Surveillance.

OBSERVATION XXXXVI. — B... Marie-Josée, 6 ans.

JUILLET 1952. — Accouchement par césarienne. Scoliose notée peu après la naissance, associée à une atrophie du membre supérieur gauche, avec vice de position de la main.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 6.
Vertèbres neutres : D 4, L 1.
Angulation : 62°.
Flèche : 30 mm. Gibbosité : 20 mm.

Hypotrophie importante.
Monoparésie du membre supérieur gauche
sans altérations électriques, raccour-
cissement du membre.
Aspect hypothyroïdien.

TRAITEMENT

Coquille plâtrée 18 mois.
Plâtre d'élongation 20 jours.
Abbotts (4) 5 mois.
Corset cuir 1 an.
Rééducation musculaire.

Vitamines groupe B.
Massages du membre supérieur gauche.

AVRIL 1955.

Angulation : 80°.
Flèche : 42 mm. Gibbosité : 38 mm.

Bon aspect général, disparition de la
monoparésie du membre supérieur
gauche.

TRAITEMENT

Surveillance (très irrégulière).

OBSERVATION XXXXVII. — B... Colette, 10 ans.

JUILLET 1954. — Scoliose notée à 8 ans, déjà traitée par coquille plâtrée, gymnastique, corset.

SCOLIOSE : Dorso-lombaire.
Vertèbre sommet : D 10.
Vertèbres neutres : D 6, L 1.
Angulation : 48°.
Flèche, gibbosité : non mesurées.

Hypotrophie et hypotonie généralisées.
Tendineux vifs aux quatre membres.
Cheveux raides, sourcils rares.
Puérilisme, microcéphalie.
Retard intellectuel (Q. I. 75).

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation 15 jours.
Abbotts (3) 5 mois.
Corset cuir (en cours).

Acide glutamique.
Protéines iodées.

MARS 1955.

Angulation : 43°.
Flèche : 20 mm. Gibbosité : 10 mm.

Sans changement.

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION XXXXVIII. — G... Jacqueline, 13 ans 1/2.

AVRIL 1952. — Parents décédés : cirrhose alcoolique du foie. Deux frères décédés, un frère rachitique. Rachitisme : séjour à Giens 1 an. Scoliose notée à 1 an, aggravée à 8 ans, déjà traitée par : Abbotts, corset Martin.

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.
Vertèbre sommet : D 8.
Vertèbres neutres : D 4, D 11.
Angulation : 121°.
Flèche : 70 mm. Gibbosité : 70 mm.

Hypotrophie très marquée.
Poids 21 kg. (6 ans), taille 1 m. 26
(7 ans 1/2).
Faciès vieillot, infantilisme.
Niveau mental 11 ans.
17 céstéroïdes bas, F.S.H. normaux.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 22 jours.
Abbotts (4) 3 mois.
Corset cuir 2 ans.
Rééducation musculaire.

Hormones femelles.
Extraits surrénaux.
Implant hypophysaire.

NOVEMBRE 1954.

Angulation : 92°.
Flèche : 60 mm. Gibbosité : 50 mm.

Age somatique 8 ans (26 kg.).
Hypotrophie musculaire aussi marquée.
Vient d'être réglée.

TRAITEMENT EN COURS

Plâtre d'élongation (1) 20 jours.
Abbotts (3) 7 mois.
Indication : greffe.

Extraits thyroïdiens.
Vitamine B 12.
Opoiodamélis.

OBSERVATION XXXIX. — R... Henri, 10 ans.

OCTOBRE 1951. — Séquelles de rachitisme. Scoliose notée à 6 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 8.
Vertèbres neutres : D 6, D 11.
Angulation : 69°.
Flèche : 35 mm. Gibbosité : 37 mm.

Hypotrophie marquée.
Pseudo-rachitisme persistant, maigre.
Séquelles d'hydrocéphalie fixée.
Niveau mental 8 ans 6 mois.
Tendance agressive marquée.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 37 jours.
Abbotts (4) 8 mois.
Corset cuir 16 mois.
Rééducation musculaire.

Cure à Sylvabelle (6 mois).

JUIN 1955.

Angulation : 77°.
Flèche : 30 mm. Gibbosité : 45 mm.

Hypotrophie persistante.
Poids et taille de 8 ans 1/2.

TRAITEMENT

Surveillance

OBSERVATION L. — S... Nadine, 9 ans 1/2.

MARS 1953. — Intervention à 8 ans pour persistance de canal artériel. Scoliose notée à 2 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 10.
Vertèbres neutres : D 8, D 12.
Angulation : 97°.
Flèche : 55 mm. Gibbosité : 80 mm.

Hypotrophie très importante avec maigreur.
Poids et taille de 5 ans 1/2.
Séquelles d'hydrocéphalie fixée.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 34 jours.
Abbotts (6) 12 mois.
Corset cuir (en cours).
Rééducation libre.

Indication d'implant hypophysaire.

MAI 1955.

Angulation : 84°.
Flèche : 60 mm. Gibbosité : 70 mm.

Hypotrophie toujours très marquée.
Poids et taille de 6 ans.

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION LI. — L... Marie-Claude, 6 ans.

AVRIL 1955. — Accouchement difficile par forceps. Scoliose notée à 1 an 1/2.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 8.
Vertèbres neutres : D 5, D 11.
Angulation : 43°.
Flèche : 22 mm. Gibbosité : 80 mm.

Syndrome de Marfan.
Séquelles de rachitisme, enfoncement
sternal, dystrophies dentaires, gros
foie.
Arachnomélie avec absences de masses
musculaires des jambes.
Ectopie du cristallin.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 21 jours.
Abbotts (4) 7 mois.
Corset cuir (en cours).
Rééducation musculaire.

Calcium.

Mai 1955.
Angulation : 46°.
Flèche : 18 mm. Gibbosité : 3 mm.

Toujours hypotrophique, mais nette amélioration.

TRAITEMENT EN COURS

B) Commentaire des observations.

Ces observations ont été groupées à part parce qu'à l'élément endocrinien s'ajoute un fond de troubles neuro-végétatifs nets. Leur revue nous a suggéré les réflexions suivantes :

L'hypotrophie a été notée constamment chez ces malades, elle est généralisée et harmonieuse.

La consultation des tables du « Physical Growth and Development » (Stuart), a permis de donner l'âge apparent de ces malades.

Le tableau endocrinien évoque à la fois :

— une hypothyroïdie (viscosité psychique et motrice, cheveux raides, sourcils rares, faciès vieillot) ;

— et un hypopituitarisme (infantilisme, retard pubertaire eunuchoïdisme), parfois vérifié par des F.S.H. ou des 17 cétostéroïdes bas. Dans un cas même (LI), il s'agit probablement d'un syndrome de Marfan.

— Il s'accompagne dans quelques cas de microcéphalie, de séquelles d'hydrocéphalie ou d'un léger déficit moteur.

Ce tableau complexe hypotrophique et endocrinien nous a amené à penser à un dysfonctionnement hypothalamique et la recherche des antécédents de ces malades nous a montré :

— deux cas avec antécédents familiaux alcooliques ;

— un accouchement par césarienne avec vice de position des mains ;

— un accouchement difficile par forceps ;

- une première enfance avec épisodes convulsifs ;
- une intervention pour persistance du canal artériel.

En outre, six malades sont porteurs de séquelles de rachitisme.

Ces données sont peut être en faveur d'un « dysfonctionnement » de type central, portant sur les centres végétatifs diencephaliques qui commandent les organes effecteurs thyroïdiens et hypophysaires. On est bien tenté de considérer la scoliose comme un témoin de cet hypothétique dysfonctionnement ! Etant donné les antécédents de ces malades, nous pensons qu'il s'agit de séquelles neuro-végétatives d'encéphalopathies infantiles.

La scoliose revêt encore, dans ces huit observations, les caractères morphologiques des scolioses essentielles dorsales.

Un fait mérite d'être relevé : c'est la valeur expérimentale de l'observation XXXIV.

La déformation vertébrale, d'apparition tardive (11 ans), s'est aggravée à 19 ans, à une période où les scolioses idiopathiques se fixent habituellement. Chez ce sujet il semblerait donc que le retard somatique (apparence d'un sujet de 13 ans pour un âge réel de 21 ans) soit en rapport avec un retard d'évolution de la scoliose de même ordre. Ce fait est intéressant, il nous oblige à suivre plus longuement ces malades, et à l'avenir une notion « d'âge endocrinien » sera peut-être introduite dans l'étude des scolioses.

A signaler également dans ce groupe 4 scolioses notées avant 2 ans (1 dorsale gauche, 3 dorsales droites), elles se rapprochent des scolioses dorsales infantiles, de pronostic très sévère, décrites par JAMES. Il semble qu'il y ait dans ces formes un trouble général de la croissance associé, on peut même parler de nanisme.

En conclusion, si ces déformations sont apparemment du type dorsal habituel, elles ont un pronostic différent et une évolution distincte.



CHAPITRE IV

SCOLIOSES ASSOCIÉES A UNE ATTEINTE DYSTROPHIQUE OU DÉGÉNÉRATIVE DOMINANTE

I. — Scolioses associées à une dystrophie localisée.

A) Présentation des observations.

OBSERVATION LII. — C... Simone, 16 ans.

JANVIER 1952. — Grand'mère et oncle scoliotiques. A 6 ans on note : hypodéveloppement somatique gauche, avec taches pigmentées d'évolution et d'involution successive. Scoliose notée à 14 ans.

SCOLIOSE : Sinuosités.
Vertèbre sommet : D 5.
Cyphose : 45 mm.
Angulation : non mesurable.
Flèche : 5 mm. Gibbosité : 12 mm.

Hémiatrophie somatique gauche.
Examen neurologique négatif.
Raccourcissement et atrophie des membres supérieur et inférieur gauche.
Plaques pigmentées et plaques de sclérodémie disséminées sur l'hémi-tronc gauche.

TRAITEMENT

(Malade jamais revue.)

Indication de traitement orthopédique.

Indication de radiographier les os longs pour éliminer un syndrome d'Aibright.

OBSERVATION LIII. — C... Claudette, 14 ans.

FEVRIER 1955. — Accouchement par césarienne. Atrophie du membre inférieur gauche, fistule recto-vaginale notée à la naissance. Scoliose notée peu après la naissance, aggravée à 13 ans.

SCOLIOSE : Dorso-lombaire Droite.
Vertèbre sommet : D 9.
Vertèbres neutres : D 5, L 1.
Angulation : 83°.
Flèche : 64 mm. Gibbosité : 70 mm.
Bassin oblique gauche : 45 mm.
Malformations vertébrales : D 6, D 8, L 5.

Hémiatrophie gauche.
Tendineux vifs aux 4 membres.
Pied et jambe gauche atrophiés en bloc, aspect de membre bot.
Cuisse normale.
Atrophie de l'éminence thénar gauche avec diminution de longueur du membre
Front olympien.

TRAITEMENT.

Plâtre d'élongation (1) 20 jours.
Abbotts (5) 8 mois.
Corset cuir 15 mois.
Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

JUIN 1955.

Angulation : 73°.
Flèche : 50 mm. Gibbosité : 30 mm.
Bassin équilibré par 70 mm. à gauche.

Diminution de la force du membre supérieur gauche.
Hypotrophie globale (poids et taille de 11 ans), surtout marquée à la gauche.

TRAITEMENT EN COURS

Plâtre d'élongation (1) 2 mois.
Abbott (1) en cours.

OBSERVATION LIV. — K... Yves, 17 ans.

AOÛT 1952. — Ethylisme familial. Scoliose notée à 7 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.
Vertèbre sommet : D 7.
Vertèbres neutres : D 4, D 10.
Angulation : 86°.
Flèche : 70 mm. Gibbosité : 60 mm.

Forme fruste de Déjérine Roussy (?).
Abolition des réflexes tendineux aux membres inférieurs, pas de Babinski.
Pied creux bilatéral avec « jambe de coq ».
Caractère volontaire.

TRAITEMENT (non suivi pendant 2 ans)

Plâtres d'élongation (2) 31 jours.
Abbotts (3) 6 mois.
Hétérogreffe 8 vertèbres.
Corset cuir 2 ans.
Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

MAI 1955.

Angulation : 80°.
Flèche : 50 mm. Gibbosité : 20 mm.

Hypotrophie. Poids et taille de 15 ans.
Examen neurologique sans changement

TRAITEMENT TERMINE

B) Commentaire des observations.

Orthopédiquement, ces trois observations rapportent des tableaux différents.

La scoliose notée dans l'observation LIV se rapproche des scolioses idiopathiques et semble en avoir les caractères morphologiques et évolutifs.

Seules les scolioses des observations LII et LIII méritent une attention particulière.

Notée peu après la naissance, l'évolution de la déformation vertébrale de l'observation LIII a présenté un temps mort jusqu'à 13 ans, et c'est à l'occasion de la poussée de croissance prépubertaire que cette courbure s'est aggravée brusquement.

Avec ses anomalies vertébrales multiples (vertèbres cunéiformes) il s'agit d'une scoliose congénitale. Celle-ci a présenté successivement :

— une période évolutive, dont le pronostic bénin n'a pas nécessité de traitement ;

— une période d'aggravation dominante qui nous a obligé à mettre en œuvre, bien que tardivement, un traitement orthopédique complet.

Il était à craindre en effet et surtout dans ces scolioses congénitales, l'apparition d'un tableau neurologique de compression médullaire. On voit ici combien il est difficile de donner le pronostic d'une scoliose.

L'observation LII fait mention d'une scoliose minime notée à 14 ans. Chez cette malade, suivie régulièrement depuis de nombreuses années, il est probable que la scoliose n'existait pas avant.

Sommes-nous réellement en présence d'une scoliose « pseudo-idiopathique » apparue tardivement avec la puberté ou s'agit-il d'une maladie de système ? Nous avons émis l'hypothèse d'un syndrome d'Albright. Nous aurions aimé le vérifier, mais la malade n'est jamais revenue. Cette scoliose serait donc à la limite de cette étude.

Les tableaux dystrophiques notés dans ces quelques observations sont également des plus divers. Il semble y avoir un fond héréditaire dans les observations LII et LIV.

Dans l'observation LIII l'accouchement a eu lieu par césarienne et dès la naissance des malformations ont été notées, on peut se demander si ce ne sont pas là des séquelles d'une atteinte du fœtus au moment de l'embryogenèse, la persistance d'une fistule recto-vaginale fait également penser à une dysraphie.

En somme, la présentation de ces 3 malades ne nous apparaît que comme une transition entre les encéphalopathies infantiles et les affections dans lesquelles l'atteinte neurologique dégénérative est bien systématisée. Dans celles-ci, le rôle du patrimoine génétique héréditaire paraîtra capital.

II. — Scolioses associées à une dystrophie musculaire.

A) Présentation des observations.

OBSERVATION LV. — L... Arlette, 18 ans.

JUILLET 1953. — Antécédents héréditaires tuberculeux. Hypodéveloppement somatique droit. Scoliose notée à 2 ans, aggravée à 12 ans (puberté).

SCOLIOSE : Dorso-lombaire Gauche.
Vertèbre sommet : L 1.
Vertèbres neutres : D 9, L 4.
Angulation : 115°.
Flèche : 100 mm. Gibbosité : 50 mm.

Amyotrophie.
Tendineux abolis, pas de signes cérébelleux.
Système musculaire déficient, surtout aux racines des membres supérieurs (ne peut mettre la main sur la tête).
Pas de fibrillations.
Biopsie et examen électrique musculaire normaux.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 18 jours.
Abbotts (3) 7 mois.
Corset cuir (en cours).
Gymnastique libre.

Vitamines B et C.

DECEMBRE 1954.
Angulation : 102°.
Flèche : 90 mm. Gibbosité : 37 mm.

Amélioration motrice nette, monte des escaliers sans fatigue.

TRAITEMENT

Surveillance.

OBSERVATION LVI. — M... Marie-Christine, 15 ans.

MARS 1953. — Scoliose notée à 9 ans 1/2, déjà traitée (Abbotts).

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 8.
Vertèbres neutres : D 5, D 11.
Angulation : 112°.
Flèche : 40 mm. Gibbosité : 85 mm.

Amyotrophie de la ceinture scapulaire.
Ne peut tenir sa tête horizontale.
Atrophie des sterno-cléido-mastoïdiens.
Examen électrique normal.
Biopsie musculaire : sclérose avec fillet nerveux très malade.
Mauvais état général.
Bilan azoté négatif.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 24 jours.
Abbotts (4) 7 mois.
Corset cuir (en cours).
Gymnastique libre.

Vitamines B et C.

NOVEMBRE 1954.

Angulation : 114°.
Flèche : 60 mm. Gibbosité : 80 mm.

Mauvais état général persistant.
Amyotrophie de la ceinture scapulaire aussi marquée.

TRAITEMENT

Surveillance.

OBSERVATION LVII. — T... Luc, 15 ans 1/2.

OCTOBRE 1952. — Scoliose notée à 13 ans, aggravée à 14 ans, traitée par lit plâtré, corset Martin.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 9.

Vertèbres neutres : D 7, D 12.

Angulation : 102°.

Flèche : 80 mm. Gibbosité : 60 mm.

Amyotrophie.

Musculature faible, difficulté de certains mouvements.

Sous plâtre dit ressentir des fourmillements dans la main gauche.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 29 jours.

Abbotts (2) 6 mois.

Grefte.

Pas d'indications.

DECES

(10 heures après l'intervention pour arthrodèse, syndrome de défaillance myocardique.)

B) Commentaire des observations.

Nous avons pu retrouver 3 observations de malades qui présentent une dystrophie musculaire évidente : système musculaire déficient d'une manière globale (observation LVII), ou à la racine des membres rappelant la topographie myopathique (observation LV), ou atrophie localisée des sterno-cléido-mastoïdiens (observation LVI). Ils étaient gênés dans leur vie courante, en particulier par un équilibre très instable de la tête.

Nous avons pensé d'abord qu'il s'agissait de myopathies à forme atrophique, et les examens complémentaires mis en œuvre auraient dû vérifier cette hypothèse. Or ni les biopsies musculaires, ni les examens électriques n'ont pu confirmer ce diagnostic. Chaque fois il a été noté : pas de diminution de la contraction musculaire, pas d'inversion de la formule normale, pas de diminution de la contractilité idio-musculaire. De même, les biopsies musculaires étaient normales, sauf peut-être dans un cas, où une sclérose interfasciculaire avec filet nerveux très malade a été vue, ce qui n'est pas caractéristique d'ailleurs d'une myopathie.

Ce ne sont manifestement pas 3 cas de myopathies que nous présentons. La topographie de ces atrophies musculaires n'est pas celle d'une myopathie dans 2 observations (LVI et LVII) et nous n'avons pas trouvé d'antécédents familiaux, enfin il n'a jamais été constaté de « boule myopathique » caractéristique de la maladie. Il ne semble pas non plus qu'il s'agisse d'atrophies musculaires deutéropathiques.

En somme nous avons là 3 observations d'amyotrophies paraissant primitives et d'étiologie inconnue. Un fait intéressant doit cependant être noté : chez un de nos malades un bilan azoté s'est

révélé nettement négatif et on peut parler d'un véritable diabète protidique traduisant peut-être un dysfonctionnement des noyaux végétatifs hypothalamiques.

La scoliose est associée à ces tableaux de dystrophie musculaire. Elle a souvent une forte angulation (72 à 115°), avec affaissement rachidien en charge notable, supérieur à 10° . La gibbosité est angulaire et importante (50 à 80 mm.). Enfin à cette scoliose de type dorsal bas ou dorso-lombaire à grande courbure, s'associe une lordose ou une cyphose marquées.

La littérature médicale nous révèle que les myopathies vraies, maladies héréditaires et familiales, peuvent s'accompagner d'une scoliose importante. Ce sont principalement les myopathies de type atrophique progressif qui s'accompagnent de cette déformation rachidienne. LANDOUZY, LORTAT-JACOB, dès 1909, avaient déjà attiré l'attention sur ce fait.

Le mécanisme de la production de la déformation a été plus difficile à expliquer et ils ont soulevé l'hypothèse d'une ostéoporose secondaire aux troubles musculaires. DEJERINE s'est également penché sur cette question et admet que les rétractions fibromusculaires des myopathies entraînent des attitudes vicieuses d'abord, puis des déformations. Il explique ainsi l'apparition de l'équinisme, de la flexion des membres et de la scoliose.

Nous pensons, dans notre cas particulier, que ces hypothèses n'expliquent en réalité qu'une cause apparente ou un terrain favorisant et ne sont pas le facteur déterminant de la maladie scoliotique. Nous avons relevé un trouble métabolique net chez un de nos malades et nous nous demandons si une théorie métabolique ne pourrait pas expliquer l'étiologie de la maladie. STEINDLER et ses assistants font actuellement des recherches dans ce sens et VAN HEALST écrivait il y a quelques années : « Un jour les recherches nous éclaireront davantage sur les causes intimes qui entraînent des dysharmonies dans le développement des divers tissus, ces causes, nous devons les trouver spécialement dans les carences alimentaires ». Nous souscrivons à ces idées et nous nous interrogeons sur le rôle éventuel des centres végétatifs hypothalamiques dans ces dysmétabolies.

Le pronostic de ces scoliozes va de pair avec l'évolution de la maladie, c'est dire qu'elles sont indéfiniment et progressivement aggravées, elles ne se fixent pas après la période pubertaire comme les scoliozes idiopathiques.

Le petit nombre d'observations rapportées ne permet pas de juger cette évolution, cependant le Docteur STAGNARA insiste sur le mauvais pronostic général de ces déformations rachidiennes.

Ces malades sont privés des moyens ordinaires de réadaptation musculaire (amyotrophie) et, sur ces terrains fragiles, il est difficile de mettre en œuvre une thérapeutique suivie et active.

III. — Scolioses de la neurofibromatose de Recklinghausen.

A) Présentation des observations.

OBSERVATION LVIII. — B... Christine, 11 ans.

FEVRIER 1955. — Mère présentant des taches « café au lait », diffuses, généralisées. Scoliose notée à 10 ans, traitée par coquille plâtrée, gymnastique, port de semelles de soutien plantaire, cure hélio-marine 3 mois.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 8.
Vertèbres neutres : D 5, D 10.
Angulation : 23°.
Flèche : 10 mm. Gibbosité : 20 mm.

Neurofibromatose de Recklinghausen.
Taches diffuses et généralisées « café au lait ».
Pas de tumeur cutanée.
Retard somatique et pondéral.
Instable.

TRAITEMENT EN COURS

Rééducation musculaire.
Surveillance.

Pas d'indications.

OBSERVATION LIX. — C... Chantal, 13 ans.

JANVIER 1955. — Arrière-grand-mère et grand-mère scoliotiques avec « taches café au lait ». Mère cyphotique avec taches de même type. Frère scoliotique. Scoliose notée à 11 ans, aggravation actuelle.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 9.
Vertèbres neutres : D 6, D 12.
Angulation : 15°.
Flèche : 8 mm. Gibbosité : 18 mm.

Neurofibromatose de Recklinghausen.
Une seule tache « café au lait » sur la face antéro-interne de la cuisse droite.
Prépubertaire, poussée de croissance récente.

TRAITEMENT EN COURS

Rééducation musculaire.
Surveillance.

Pas d'indications.

OBSERVATION LX. — D... Denise, 12 ans.

FEVRIER 1953. — Antécédents familiaux inconnus. Neurinome du médiastin postérieur opéré (Professeur SANTY). Date d'apparition de la scoliose inconnue, aggravation à 12 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 5.
Vertèbres neutres : D 1, D 8.
Angulation : non mesurable.
Flèche : 20 mm. Gibbosité : Nulle.

Neurofibromatose de Recklinghausen.
Taches diffuses « café au lait ».
Pas d'atteinte du système nerveux central.
Rachitisme.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 15 jours.
Abbotts (3) 8 mois.
Corset cuir 18 mois.
Rééducation musculaire.

Séjour à Berck 9 mois.

JUIN 1955.
Angulation : 74°.
Flèche : 25 mm. Gibbosité : 23 mm.

Neurofibromatose sans changement.
Puberté faite, bon état général.

TRAITEMENT EN COURS

Surveillance.

OBSERVATION LXI. — D... Annie, 7 ans.

JANVIER 1955. — Mère aurait eu de nombreuses taches « café au lait ». Scoliose notée à 6 ans 1/2.

SCOLIOSE : Lombaire Gauche.
Vertèbre sommet : L 1.
Vertèbres neutres : D 12, L 3.
Angulation : non mesurable.
Flèche : 15 mm. Gibbosité : 10 mm.
Base sacrée anormale.

Neurofibromatose de Recklinghausen.
Taches « café au lait » abdominales antérieures.
Maladresse habituelle à la marche, à la course.
Palais ogival.

TRAITEMENT EN COURS

Rééducation musculaire.
Surveillance.

Pas d'indications.

OBSERVATION LXII. — D... Mauricette, 13 ans.

MARS 1955. — Mère scoliotique et porteuse de taches « café au lait », frère ayant taches cutanées sans scoliose. Scoliose notée à 12 ans.

SCOLIOSE : Combinée, Dorsale Droite, Lombaire Gauche.
Vertèbres sommets : D 6, D 12.
Vertèbres neutres : D 4, D 8, L 2.
Angulation : 55° (dorsale).
Flèche : 10 mm. Gibbosité : 20 mm.
Cunéiformisation de D 3.

Neurofibromatose de Recklinghausen.
Taches diffuses « café au lait ».
Faciès bouffi, un peu léonin, cheveux raides.
Niveau mental normal.
Raisonnement lent, mémoire médiocre.
Petit élément dépressif au Koch.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 15 jours.
Abbotts (3) 5 mois.
Corset cuir 17 mois (en cours).
Rééducation musculaire (en cours).

Pas d'indications.

AVRIL 1955.
Angulation : 71°.
Flèche : 10 mm. Gibbosité : 7 mm.

Neurofibromatose sans changement.
Puberté faite, caractère vif, irritatif.

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION LXIII. — S... Jeannine, 12 ans.

JUIN 1951. — Antécédents héréditaires inconnus. Rachitisme, séjour 9 mois à Fort-Romeux. Scoliose notée à 8 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.
Angulation : 80°.
Pas de mensurations.

Pas d'examen neurologique.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 17 jours.
Abbott (1) 1 mois.
Plâtres de cyphose (2).
Corset cuir 2 ans.

Pas d'indications.

JANVIER 1953.

Vertèbre sommet : D 6.
Vertèbres neutres : D 3, D 10.
Angulation : 91°.
Flèche : 37 mm. Gibbosité : 25 mm.

Taches cutanées de neurofibromatose de Recklinghausen, sans localisations nerveuses décelables.
Retard endocrinien notable (11 ans).
Niveau mental 11 ans.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 1 mois.
Abbotts (2) 2 mois.
Hétérogreffe.

Pas d'indications.

AOUT 1955.

Abbott (en cours).
Angulation : 80°.

Vient d'avoir son C.E.P.
Retard de croissance et endocrinien persistants.

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION LXIV. — S... Serge, 10 ans.

MARS 1953. — Antécédents héréditaires et collatéraux : 2 becs de lièvre, un hydrocéphale avec spina bifida (décédé). Rachitisme à 18 mois (U.V., lit plâtré, corset). Scoliose notée à 4 ans.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.
Vertèbre sommet : D 9.
Vertèbres neutres : D 7, D 11.
Angulation : non mesurable.
Flèche : 20 mm.
Saillie thoracique antérieure.

Neurofibromatose de Recklinghausen.
Taches cutanées diffuses de neurofibromatose.
Cutané plantaire droit douteux.
Retard de croissance considérable.
Hypotrophie très marquée.
Scolarité normale.

TRAITEMENT

Abbott (en cours).
Rééducation musculaire (en cours).

Pas d'indications.

SEPTEMBRE 1955.
Sans changement.

Evolution rapide après petit traumatisme d'une parésie flasco-spasmodique.
Lipiodol et tomographies négatifs (myélomalacie par ischémie ?).

TRAITEMENT EN COURS

Surveillance.

OBSERVATION LXV. — T... Jacqueline, 11 ans.

SEPTEMBRE 1953. — Antécédents héréditaires inconnus. Toxicose à 5 mois, mastoïdite à 7 mois. Scoliose notée à 3 ans, aggravation nette à 7 ans.

SCOLIOSE : Dorso-lombaire Droite.
Vertèbre sommet : L 1.
Vertèbres neutres : D 11, L 4.
Angulation : 90°.
Flèche : 45 mm. Gibbosité : 40 mm.

Neurofibromatose de Recklinghausen.
Taches cutanées de neurofibromatose.
Petit déficit moteur, syncinésies.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 14 jours.
Abbotts' (5) 9 mois.
Corset cuir 9 mois (en cours).
Rééducation musculaire.

Pas d'indications.

JUIN 1955.
Angulation : 78°.
Flèche : 30 mm. Gibbosité : 2 mm.

Neurofibromatose sans changement.
Amélioration motrice nette.

TRAITEMENT EN COURS

Surveillance.

B) Commentaire des observations.

Voici huit observations pour lesquelles de diagnostic de neurofibromatose de Recklinghausen a été porté.

L'attention avait été attirée par la présence de taches cutanées, de teinte « café au lait », de taille variant de la grosseur d'une lentille à celle d'une pièce de cinq francs, et réparties le plus souvent d'une manière diffuse sur tout le corps. Le syndrome cutané de la maladie est très incomplet puisque nous n'avons jamais trouvé de tumeurs cutanées, de même nous n'avons noté qu'un seul cas de tumeur nerveuse (neurinome du médiastin postérieur).

Par contre, les troubles psychiques ont été plus fréquemment mis en évidence (retard mental), ainsi que les troubles endocriniens (retard pubertaire) et un petit déficit moteur.

Enfin dans les antécédents de ces jeunes malades nous avons retrouvé le plus souvent une scoliose, ou des taches de même type :

Il s'agit donc de formes frustes de neurofibromatose de Recklinghausen.

Orthopédiquement, nous avons eu dans ces observations cinq scolioses de type dorsal, une de type dorso-lombaire, une de type lombaire avec anomalies de la base sacrée, enfin une de type combiné. Nous avons pu constater, en général, que la déformation vertébrale avait une angulation assez marquée (27 à 90°), et qu'elle portait sur un nombre assez réduit de vertèbres (4 à 7 vertèbres).

L'évolution de cette déformation est bien entendu influencée défavorablement par la période pubertaire qui déclenche parfois une aggravation très rapide. Elle est en général assez grave parce qu'imprévisible, et c'est ce qui nous a frappé. Elle peut rester longtemps stationnaire, puis s'aggraver subitement ou se compli-

quer de troubles neurologiques tels ceux présentés par le malade de l'observation LXIV (paraparésie apparemment secondaire à une chute sur les genoux).

Depuis longtemps il est admis qu'une scoliose peut s'associer au tableau classique d'une neurofibromatose de Recklinghausen.

En 1901, ADRIEN en publiait déjà 21 cas ; REBATTU consacrait à cette question un article du « Lyon Médical » en 1907 ; VEDEL, PUECH publiaient d'autres cas en 1925. En 1932, la thèse d'ARMELIN résumait toutes les connaissances de l'époque.

Plus près de nous, il faut citer les travaux de L. LEGER et DUCROQUET, et de MAC CARROLL. Tous ces auteurs insistent sur le caractère diffus des lésions de la neurofibromatose et « sur l'extrême fréquence, pourrions-nous dire, la constance de la scoliose, car nous l'avons toujours trouvée dans les observations où n'était noté aucun trouble osseux » (thèse ARMELIN, 1932). MAC CARROLL, plus modeste, signale que chez 46 malades atteints de neurofibromatose, il a trouvé 19 cas de scoliose.

La pathogénie des scolioses de la neurofibromatose a pu être précisée grâce à de nombreux travaux anatomo-pathologiques.

— Parfois il s'agit d'une métaplasie fibreuse de l'os (PEYTON et SIMMONS).

— Parfois des lésions osseuses pseudokystiques contenant un tissu neurofibromateux analogue à celui des tumeurs cutanées (LEGER et DUCROQUET).

— Parfois ce sont des phénomènes d'ostéolyse localisée qui déterminent les troubles de la croissance (pseudarthrose du tibia en particulier), la scoliose et la cyphoscoliose.

Il s'agit d'une véritable infiltration de l'os par le tissu même qui caractérise la maladie. Elle aboutit à une ostéo-malacie, et on verra apparaître quelques mois plus tard la déformation.

Le Professeur P.-F. GIRARD a émis récemment l'hypothèse d'un neurofibrome du filet nerveux périosté, dont le développement retentirait sur l'architecture osseuse et sur le jeu normal des modifications circulatoires.

— Parfois encore la scoliose est due à une malformation congénitale : hémivertèbre ou vertèbre cunéiforme, anomalie de la charnière lombo-sacrée, luxation congénitale de la hanche, spina-bifida.

— Enfin EUZIERE et LAMARQUE admettent encore que le névrome détermine une érosion osseuse à son voisinage.

— Une biopsie osseuse a été faite au cours de l'intervention pour arthrodèse vertébrale chez la malade de l'observation LXIII. L'examen histologique du fragment de lame vertébrale prélevé a montré (Docteur FEROLDI) une ostéofibrose très importante.

Ces lésions osseuses de la neurofibromatose de Recklinghausen n'expliquent qu'un symptôme et on est amené à se demander la place qu'elles occupent dans cette maladie. LEGER et DUCROQUET pensent que ces signes osseux sont bien souvent isolés et qu'une neurofibromatose cliniquement complète chez les ascendants et les collatéraux peut très bien ne se manifester ailleurs que par certains kystes osseux isolés devant être rattachés, même en dehors de toute lésion cutanée, à la maladie. Ce kyste isolé, disent-ils, « peut être la projection à 3 ou 4 générations d'une neurofibromatose ignorée ».

On retrouve les mêmes idées dans la mise au point sur la maladie publiée par le Professeur BERNHEIM et ses élèves. Il y a, dit-il, « alternance suivant les générations de signes osseux, cutanés et neurologiques qui doivent faire rechercher systématiquement la neurofibromatose devant toute cyphoscoliose d'évolution grave ». On ne peut mieux confirmer ces idées qu'en rappelant l'histoire du malade de SPIETHOFF : la scoliose constatée à 12 ans est suivie, 5 ans après, par l'apparition de taches cutanées caractéristiques de la maladie !

Les caractères de la scoliose de la neurofibromatose ont été bien décrits par LEGER et DUCROQUET.

Il s'agit le plus souvent d'une atteinte dorsale haute, un petit nombre seulement de vertèbres est atteint, enfin cette scoliose s'accompagne souvent d'une cyphose importante.

Radiologiquement, on constate que le corps vertébral n'est pas respecté et prend un aspect kystique. On note également de fréquents tassements vertébraux, on hésite parfois pensant à un mal de Pott. Ces lésions du corps vertébral expliquent l'association scoliose et cyphose. Elles sont très différentes de celles rencontrées dans les scolioses pubertaires où elles prédominent sur l'arc postérieur, et expliquent la lordose associée.

L'évolution de ces scolioses est très variable. Apparues dès le jeune âge elles sont influencées, comme toute scoliose, par les poussées de croissance rapide et la puberté.

Elles se distinguent des scolioses idiopathiques par une évolution beaucoup plus irrégulière et imprévisible. Elles peuvent s'aggraver brusquement en quelques mois, sans facteur déclanchant apparent. Ce sont celles qui donnent de fréquentes compressions

médullaires par affaissement vertébral, surtout dans le type avec malformation rachidienne. Elles peuvent enfin s'associer à un fibrogliome radiculaire ou à un méningiome, avec aggravation de la scoliose et apparition d'une paraplégie en quelques mois. C'est ainsi qu'ANTHONY estime que la tumeur médullaire complique dans 10 % des cas les maladies de Recklinghausen.

Nous avons présenté d'ailleurs une observation avec complications neurologiques pratiquement spontanées (chute sur les genoux trois jours avant, observation LXIV). Les tomographies ont été négatives, le lipiodol n'a montré qu'un arrêt transitoire au début de la courbure scoliotique, le liquide céphalorachidien hémorragique n'était pas celui d'une compression médullaire. Le Docteur KOHLER a émis l'hypothèse d'une myélo-malacie par ischémie.

Ces scolioses de pronostic grave et incertain ne doivent pas cependant donner une note trop pessimiste, il est prouvé en effet que bon nombre d'entre elles restent stationnaires et ne connaissent pas cette évolution désastreuse.

Des troubles endocriniens s'ajoutent fréquemment à ce tableau de scoliose et de neurofibromatose : insuffisance surrénalienne donnant un syndrome d'Addison (PICK, REBATTU), insuffisance thyroïdienne et ovarienne avec troubles menstruels, retard du développement sexuel ou myxœdème (MEIGE, FEINDEL), insuffisance hypophysaire avec acromégalie.

Enfin il existe bien souvent un petit déficit moteur, un petit syndrome psychiatrique. C'est d'ailleurs ce que nous avons noté dans les observations que nous avons rapporté.

La contention par arthrodèse dans ces scolioses pose enfin un problème particulier. Elle est en principe à déconseiller. C'est ainsi que le Professeur P.-F. GIRARD, L. LEGER et DUCROQUET, affirment que ses résultats sont peu durables. Le greffon subira bientôt à son tour une transformation fibreuse « si strict en soit l'enclavement de part et d'autre, si épais soit-il, si parfait soit le manchonnage périosté autour de cette greffe cortico-médullaire » (L. LEGER et DUCROQUET). Il faut donc en principe être sobre d'**indications opératoires**, et comprendre que la maladie ne relève pas d'une cause locale, mais d'une dystrophie due à un désordre embryonnaire contre lequel on est désarmé. On peut se demander cependant si les greffes hétérogènes d'os de veau lyophilisé, employées couramment à Lyon, ne donneraient pas de meilleurs résultats que celles par prélèvement de greffon tibial dont il est question ci-dessus.

Après cette revue des scolioses de la neurofibromatose, nous constatons que cette notion semble déjà bien établie et qu'il faut, devant toute scoliose ou cyphoscoliose d'évolution rapide, penser à cette maladie, même en l'absence de tout autre signe certain, nerveux ou osseux.

IV. — Scolioses de la maladie de Friedreich.

A) Présentation des observations.

OBSERVATION LXVI. — B... Jacqueline, 14 ans.

MARS 1951. — Grand-père et tante scoliotiques (Friedreich soupçonné). Scoliose notée à 6 ans, aggravation à 13 ans (puberté). Déjà traitée : lit plâtré, gymnastique, talonnette.

SCOLIOSE : Dorsale Gauche.
Vertèbre sommet : D 5.
Vertèbres neutres : D 2, D 9..
Angulation : 59°.
Flèche : 22 mm. Gibbosité : 35 mm.
Cyphose : 55 mm.
Coxa valga bilatéral.
Spina bifida : L 5, S 1

Maladie de Friedreich.
Pieds bots. Equinisme 105°.
Abolition des Achilléens.
Atrophie du membre supérieur gauche.
Hypotonie des fessiers gauches.
Rire et pleurer spasmodiques. Puérilisme.
Niveau mental 10 ans 6 mois.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (3) 66 jours.
Abbotts (5) 11 mois.
Corset cuir 2 ans.
Rééducation musculaire.
Massages.
Appareil à traction élastique pour équinisme.

Vitaminés du groupe B.
Curarisation.
Calcium.

JUIN 1955.
Angulation : 43°.
Flèche : 27 mm. Gibbosité : 27 mm.

Stabilisation des signes neurologiques.
Amélioration psychique.

TRAITEMENT

Surveillance.

OBSERVATION LXVII. — F... Marie-Rose, 21 ans.

MARS 1950. — Frère décédé d'une maladie de Friedreich. Scoliose notée à 7 ans associée à une boiterie. A porté de 10 à 20 ans un corset en cuir moulé.

SCOLIOSE : Lombaire Droite.
Vertèbre sommet : L 1.
Vertèbres neutres : D 11, L 3.
Angulation : 86°.
Cyphose : non mesurée.
Déformation de la colonne cervicale, chute en arrière de la tête.

Maladie de Friedreich.
Pied creux bilatéral, abolition des réflexes tendineux.
Marche très difficile « en canard ».
Réactions électriques normales.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 21 jours.
Rééducation musculaire.
Corset cuir (1^{er}) 2 ans.

Pas d'indications.

ABANDON DE TRAITEMENT 2 ANS

Plâtre d'élongation (1) 21 jours.
Abbott (1) 3 mois.
Corset cuir (2^e) en cours.

Pas d'indications.

DECEMBRE 1954.

Angulation : 89°.

Attitude en arrière de la tête définitive-
ment fixée, expliquée par :
— déviation vertébrale haute,
— atrophie musculaire,
— téttraction tendineuse.

Situation stabilisée.

Douleurs dorsales hautes intermittentes.

TRAITEMENT EN COURS

OBSERVATION LXVIII. — M... Aimé, 10 ans.

JUILLET 1952. — Grand-père et mère scoliotiques avec pieds plats. Un frère et une sœur décédée en bas âge. Une sœur décédée (maladie de Friedreich avec scoliose). Une sœur de 19 ans scoliotique. Scoliose notée à 6 ans 1/2. A déjà fait un séjour à Pallavas, porte depuis 1 an un corset cuir.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 8.

Vertèbres neutres : D 5, D 11.

Angulation : 73°.

Flèche : 40 mm. Gibbosité : 37 mm.

Cyphose : 40 mm.

Maladie de Friedreich.

Abolition des réflexes rotuliens et achil-
léens.

Pied creux bilatéral.

Syncinésies et déficit de la marche.

Niveau mental 9 ans, gaucher contrarié.

TRAITEMENT

Plâtres d'élongation (2) 29 jours.

Abbotts (6) 2 ans 1/2.

Corset cuir (en cours).

Acide glutamique.

Vitamines du groupe B.

JUIN 1955.

Angulation : 55°.

Flèche : 18 mm. Gibbosité : 14 mm.

Stabilisation des signes neurologiques.

Retard intellectuel (cours moyen).

TRAITEMENT EN COURS

B) Commentaire des observations.

La scoliose est classiquement un signe de maladie de Friedreich. On la rencontre avec une fréquence très variable : 50 % des cas pour SOCA ; 66 % pour P. MOLLARET, 83 % pour THOMAS-BANET.

Cette scoliose n'a pas de caractères morphologiques propres et peut se comparer à une courbure idiopathique banale. Il s'agit en effet d'une scoliose dorsale à convexité droite ou gauche, apparaissant dans la première décade de la vie (6 à 7 ans chez nos 3 malades). Cette scoliose dorsale à grande courbure s'accompagne d'une contre-courbure lombaire et surtout d'une cyphose, en général très marquée, qui est l'élément caractéristique de ce tableau orthopédique (40 à 55 mm. seulement dans nos observations). Cette déformation subit l'aggravation de la période pubertaire, mais elle reste longtemps réductible, son évolution est lente, elle

ne se fixe pas après la fin de la croissance osseuse. A la longue, le malade ne peut se tenir assis, le menton se rapproche du sternum ou inversement la tête se rejette en arrière (observation LXVII) et le malade devient un grabataire.

Chronologiquement d'ailleurs, scoliose et cyphose sont dissociées. La scoliose est la première apparue, dorsale d'abord, et de convexité droite le plus souvent, elle entraîne bientôt une déviation lombaire compensatrice. Sur cette scoliose se greffe secondairement la cyphose dorsale dont l'évolution se prolonge également après la puberté.

L. VAN BOGAERT signale dans son mémoire de 1934, l'existence de scolioses essentielles héréditaires et tardives. Il s'agit d'une affection familiale se transmettant avec un caractère dominant. Cette scoliose est proche de la maladie de Friedreich et constitue le signe initial de cette affection dans un certain nombre de cas publiés. Le tableau neurologique se constitue au bout de plusieurs générations et donne une maladie de Friedreich typique dont la scoliose n'a été pendant longtemps que le signe précurseur.

Les signes caractéristiques de la maladie ne font pas défaut le plus souvent, pied bot équín, aréflexie tendineuse, absence de Babinski, troubles de la marche et surtout des antécédents familiaux et collatéraux confirment le diagnostic. Nous avons trouvé ces signes au complet chez les 3 malades que nous avons présenté.

La pathogénie de cette déformation rachidienne serait due, pour L. VAN BOGAERT et CROUZON, au déséquilibre musculaire qui résulte de la dégénérescence nerveuse (hypotonie nette du côté de la concavité). Par contre, le rôle des troubles trophiques paraît bien minime.

De toute façon, **le pronostic** de ces déviations vertébrales ne peut pas classiquement se dissocier de celui de la maladie. L'évolution lente et progressive de la scoliose va de pair avec celle des troubles neurologiques. Dans la présentation des résultats du traitement entrepris, faite à la fin de ce travail, nous tiendrons compte que l'évolution imprévisible de la maladie peut donner spontanément des rémissions ou stabilisations de cinq et même dix ans.

V. — Scolioses de la syringomyélie.

A) Présentation d'une observation.

OBSERVATION LXIX. — V... Odette, 20 ans.

JANVIER 1949. — Antécédents collatéraux : cousine scoliotique. Scoliose notée à 18 ans (puberté). Traitée depuis 1937 : (rachitisme et scoliose) sans succès, séjours à Giens, corset orthopédique (3 ans), 5 Abbots.

SCOLIOSE : Dorsale Droite.

Vertèbre sommet : D 8.

Vertèbres neutres : D 5, D 11.

Angulation : 86°.

Flèche : 40 mm. Gibbosité : 80 mm.

Petits troubles visuels (mouches volantes).

Étourdissements.

Lipothymies.

TRAITEMENT 1949 - FEVRIER 1952

Plâtres d'élongation (2) 28 jours.

Grefe Albee 7 vertèbres.

Grefe Hibbs 3 vertèbres.

Corset cuir 18 mois.

Laminectomies (2).

Libération des racines D 7, D 9 (douleurs du membre supérieur gauche).

Calcium.

Anti-histaminiques.

Membre inférieur gauche : hyperréflexivité, trépidation épileptoïde sans Babinski.

Anesthésie dissociée, thermoanalgésie en chaussure.

Atrophie musculaire globale.

Pas de troubles vaso-moteurs.

Pas de troubles trophiques.

Membre supérieur droit : diminution de la force musculaire.

Douleurs dans l'avant-bras droit.

Anesthésie dans le domaine du cubital.

FEVRIER 1952.

SCOLIOSE : Sans changement.

Angulation : 75°.

Décalcification D 3, D 4.

Glissement avant et à gauche de C 4 sur C 5.

TRAITEMENT

Plâtre d'élongation (1) 2 jours.

Repos 6 mois.

Radiothérapie.

Oxyferriscorbone.

Disparition des douleurs.

Amélioration des troubles du membre inférieur droit.

Réflexes vifs aux 2 membres supérieurs et au membre inférieur gauche avec trépidation épileptoïde et épisodes de mouvements involontaires.

Paresthésie thermique gauche.

Sensibilité douloureuse normale.

FEVRIER 1953.

SCOLIOSE : Sans changement.

TRAITEMENT

Repos.

Vitamines B. 1 + B. 12 (1.000 Gammas).

Extraits hépatiques.

Sérum hypertonique IV.

Amélioration.

DECEMBRE 1954.

SCOLIOSE : Sans changement.

Angulation : 72°.

Greffe compacte sans déhiscence du greffon entre D 5 et D 6.

Pseudarthrose non évolutive au niveau D 5.

Peut marcher et rester assise par intermittence pendant 20 minutes.

Paraparésie nettement améliorée.

Hypoesthésie thermique du membre inférieur gauche.

Douleurs articulaires (poignets, doigts, épaules, hanche droite, genou droit, avec parfois œdème).

Atrophie de l'éminence thénar de la main droite.

Troubles vaso-moteurs du membre supérieur droit et du tronc.

TRAITEMENT EN COURS

Plâtre d'élongation (1) 17 jours.

Abbotts (3) 6 mois.

Corset cuir (en cours).

Vitamines B. 12, B. 6.

B) Commentaire de cette observation.

La scoliose est classiquement un signe de syringomyélie. L'observation rapportée ci-dessus est complexe. Il s'agit en effet d'une scoliose isolée notée à l'âge de 6 ans qui s'est aggravée à la période pubertaire en même temps que sont apparus divers petits troubles vaso-moteurs (troubles visuels, étourdissements, lipothymies). Cette malade, améliorée orthopédiquement par 2 greffes successives et par un traitement médical, est revenue trois ans plus tard avec un tableau neurologique évoquant soit une syringomyélie, soit une hématomyélie, soit une compression médullaire post-opératoire. En outre, une décalcification localisée de deux vertèbres pouvait faire penser à un néoplasme, une anémie très importante pouvait faire admettre un syndrome neuro-anémique.

De nombreux examens spéciaux étaient faits, tous non décisifs, et la malade devenait bientôt une impotente confinée au lit. Pendant cette évolution, la scoliose ne s'était pratiquement pas aggravée mais la thérapeutique orthopédique était reprise, la malade s'améliorait de nouveau et recommençait à marcher.

Actuellement, de nouveaux signes cliniques apparaissent : douleurs et limitation du jeu des articulations du membre supérieur droit, troubles vaso-moteurs, œdème et atrophie de l'éminence thénar de la main droite.

Il est malaisé d'interpréter cette observation. S'agit-il réellement d'une syringomyélie ? Son évolution n'est pas classique, il est rare en effet de constater ces phases d'aggravation et d'amélioration successives ; la topographie des troubles sensitifs en chaussette impliquerait une atteinte médullaire basse, une seule observation est actuellement connue. Le Professeur P.-F. GIRARD pense qu'il s'agit d'un syndrome pseudo-syringomyélique dont

l'explication pourrait être un déséquilibre du creux sus-claviculaire dû au vice de position de l'épaule droite, ou au glissement C 4 sur C 5 noté sur les radiographies de la colonne cervicale. Il explique ainsi la « main cubitale » qui vient d'être récemment notée, les troubles vaso-moteurs et les douleurs articulaires du membre supérieur droit et du tronc. Quoi qu'il en soit, nous préférons ce terme à celui de syringomyélie. Il s'agit donc peut-être d'une simple complication neurologique d'une scoliose, ceci d'autant plus que de nombreuses interventions ont été réalisées (2 greffes, 2 laminectomies) ayant leur part dans le déterminisme des troubles des membres inférieurs.

Cependant la possibilité d'une scoliose, en tant que signe avant-coureur d'une syringomyélie, est admise depuis bien longtemps : c'est l'autre interprétation possible de cette observation.

FOIX et FATON, vers 1930, publiaient une observation de cyphoscoliose précédant de 15 ans les autres signes d'une syringomyélie vérifiée. Certaines cyphoscolioses juvéniles peuvent donc être la première et unique manifestation d'une syringomyélie (ALAJOUANINE, MAURIC) dont les accidents confirmatifs sont d'apparition tardive.

A Lyon d'ailleurs, le Professeur JEUNE a publié récemment un cas de syringomyélie d'origine dystocique précédé de deux ou trois ans par une scoliose d'apparence essentielle.

Les lésions osseuses rencontrées dans la syringomyélie, déjà décrites par RICHET (1884), sont faites d'une décalcification extrêmement importante, généralisée ou localisée ; les ostéoplastes s'arrondissent, tandis que les cellules granulo-graisseuses dégèrent, l'os prend une structure de type embryonnaire. L'atrophie porte surtout sur le tissu spongieux. Cet os ramolli subit en outre un arrêt de développement et tous les facteurs propices à l'évolution d'une scoliose sont réunis.

La littérature médicale nous apprend que la scoliose associée à une syringomyélie n'est pas due à une arthropathie syringomyélique rachidienne, mais est une simple conséquence de la décalcification générale ou locale du squelette, associée à un déséquilibre neuro-musculaire. La nature neuro-végétative de ces troubles trophiques est prouvée par la coexistence dans le même territoire de troubles vaso-moteurs, thermiques et sécrétoires.

Avec cette dernière malade se termine la présentation de nos observations et la première partie de ce travail. Elle paraît peut-être fastidieuse, mais elle était nécessaire, notre but étant de faire une revue aussi précise que possible, portant sur des malades que nous avons dû suivre très facilement.

CHAPITRE V

TRAITEMENT DES SCOLIOSES ASSOCIÉES A DES TROUBLES NEUROLOGIQUES ET ENDOCRINIENS

I. — Méthodes de traitement.

A) Méthodes orthopédiques.

Nous nous en tiendrons à l'exposé succinct des méthodes que nous avons vu pratiquer quotidiennement à la clinique de Chirurgie Infantile et d'Orthopédie du Professeur GUILLEMINET, à Lyon.

Elles ont fait l'objet d'un rapport présenté en 1953 à la XXXVIII^e Réunion annuelle de la Société Française d'Orthopédie et de Traumatologie.

Ces méthodes comprennent 3 temps :

Premier temps : Elongation ou correction angulaire.

Il est réalisé par le **plâtre d'élongation vertébrale**.

Ce plâtre est formé de deux ceintures plâtrées :

— L'une, pelvienne, fortement serrée à la taille et appuyée largement sur les crêtes iliaques ;

— L'autre, thoraco-cervicale, bien moulée sur les aisselles et largement appuyée sur le menton et l'occiput.

Elles sont progressivement écartées l'une de l'autre par deux détecteurs latéraux, à pas de vis inversés, solidement ancrés dans le plâtre.

L'élongation vertébrale est conduite en agissant sur les vis, rapidement d'abord, puis de plus en plus lentement, jusqu'à ce

que le plâtre ait donné son résultat maximum, c'est-à-dire au bout de 15 jours environ. On note alors un gain de taille appréciable (5 cm. en moyenne), ainsi qu'une correction angulaire moyenne de la courbe de 35° (chiffres valables pour les scolioses idiopathiques seulement).

Deuxième temps : Dérotation et correction des gibbosités.

— **Plâtre d'Abbott.** - Ce sont des plâtres à fenêtre d'expansion antérieure (facultative) et postérieure, réalisés, à quelques variantes près, selon la technique originale d'Abbott.

Ils sont confectionnés le sujet étant dans une position de correction maximum.

— **Rééducation musculaire.** - Elle débute dès que le plâtre est sec, elle est faite quotidiennement ou biquotidiennement, sous la direction de rééducateurs qualifiés.

Faite de mouvements asymétriques, elle oblige l'enfant à considérer son corset plâtré comme un rappel à l'ordre permanent, elle fait progresser la réduction et permet dès que possible l'adjonction de feutres sur la gibbosité.

Ce temps de rééducation gymnique en plâtre d'Abbott est certainement le plus long, sa durée moyenne est de 6 mois, il utilise plusieurs plâtres successifs de même type.

A la fin de ce deuxième temps, on obtient un affaissement moyen de la gibbosité de 12 mm., et un complément de réduction angulaire appréciable.

Troisième temps : Maintien du redressement obtenu.

— **Maintien orthopédique.** - L'utilisation d'appareils en cuir, renforcés de métal, est fréquente. Le corset, composé d'une coquille antérieure et d'une coquille postérieure articulées est porté jour et nuit pendant la période de croissance rapide, puis quitté progressivement en 6 mois.

Ces corsets appropriés à chaque type de courbure, permettent de relayer l'appareillage plâtré et, tout en continuant la rééducation musculaire, assurent un maintien suffisant (perte de gain de quelques degrés ou millimètres). Cependant leur réalisation est difficile, et le malade doit être suivi de façon très régulière.

— **Maintien chirurgical.** - Il est de règle chaque fois que le maintien orthopédique n'est pas suffisant, qu'il s'agit d'une scoliose de pronostic sévère, mais il vise avant tout à maintenir la correction obtenue par les plâtres articulés.

Le sujet est opéré dans un plâtre d'élongation vertébrale spécialement aménagé. L'arthrodèse vertébrale réalisée en un seul temps porte habituellement sur un segment de 8 à 12 vertèbres.

L'utilisation de greffon d'os hétérogène (os de veau réfrigéré) donne toute satisfaction et a été employée couramment pour les malades que nous présentons. (Rappelons les récents travaux de la Clinique Chirurgicale infantile et Orthopédique de Lyon, étude très complète de ce problème particulier.)

Dès la fin du premier mois qui suit l'intervention, la rééducation musculaire est reprise et conduite avec modération.

La durée de séjour dans ce plâtre opératoire primitivement de 90 jours, tend à être portée à 120 jours, évitant ainsi un affaissement vertébral à la levée du plâtre.

Au 120^e jour, un nouvel appareillage plâtré de type Abbott relaie le plâtre opératoire, en attendant la confection d'un corset moulé en cuir.

Ce maintien chirurgical, nous tenons à bien le mettre en évidence, n'est pas une règle absolue, quelques-unes seulement de nos scolioses bénéficient de ce traitement, elles sont la minorité.

La contention obtenue est bonne, peu de pseudarthroses douloureuses, pas de complications post-opératoires avec une technique correcte.

B) Méthodes médicales et neurologiques.

Il s'agit le plus souvent de cas d'espèces et une systématisation paraît à priori difficile.

Les syndromes neurologiques notés et associés à une scoliose sont en général des séquelles d'atteintes neurologiques antérieures, ou révèlent des maladies dégénératives d'évolution lente et progressive.

Ces méthodes ont un double but :

— **Préventif.** - Il n'est pas moindre. Il cherche avant tout à permettre la réalisation du traitement orthopédique dans d'excellentes conditions. Ce rôle apparemment ingrat est combien apprécié du chirurgien orthopédiste.

Les bilans fonctionnels pulmonaires et cardiaques sont de tout premier ordre et peuvent orienter d'une manière toute différente la thérapeutique.

L'institution de traitements vitaminés calciques, de séances de rayons ultra-violets, la prescription de stimulants hépatiques ou nerveux, de toniques respiratoires ou cardio-vasculaires, sont du

plus haut intérêt. Enfin l'indication opportune de séjours héliomarins permet souvent de reconstituer un état général déficient.

— **Curatif.** - Il est complexe, puisqu'il s'agit de lésions séquelaires d'affections très diverses.

Cependant, il s'agit presque toujours de reconstituants ou d'excitants de la fonction nerveuse.

Ce sera fréquemment la prescription d'ionisation cérébro-médullaire calcique ou bromo-calcique, de séances de radiothérapie à doses anti-inflammatoires ou excitantes.

Un traitement intensif poly-vitaminé (B. 1, B. 12), calcique, ou à base d'acide glutamique, est fréquemment institué.

Parfois, au contraire, ce sera la prescription de barbituriques et d'anticomitiaux pour réduire l'activité de centres épileptogènes, de bromures et de largactil pour modérer une instabilité et une agitation excessives.

Quelques curarisants ont été également prescrits pour régulariser l'activité musculaire.

A cette thérapeutique on peut ajouter toutes les indications de placement et de réadaptation dans des maisons de rééducation spécialisées (rééducation de la parole, de la marche, classes pour retardés intellectuels), et également les indications d'orientation professionnelle données à la famille de l'enfant.

Ces indications, si particulières, ne peuvent être posées correctement que par un neuro-psychiatre infantile et le Docteur KOHLER a bien voulu chaque fois s'en charger.

C) Méthodes endocriniennes.

Elles visent à suppléer les glandes endocrines déficientes.

— **Extraits glandulaires.** - Les extraits thyroïdiens, hypophysaires, gonadotropes et cortico-surrénaux, naturels ou corps de synthèse, ont été largement employés.

— **Implants d'organes.** - Ils corrigent de même les troubles endocriniens et certains de nos malades ont eu un implant hypophysaire dont les résultats d'ailleurs ont été bien éphémères.

Enfin certaines indications chirurgicales peuvent être envisagées, c'est ainsi que nous avons pratiqué une thyroïdectomie pour une hyperthyroïdie manifeste avec importants troubles fonctionnels.

II. — Résultats du traitement.

Il est impossible de concevoir d'une manière globale les résultats des diverses thérapeutiques. Nous les présenterons donc par groupes.

Pour ceux des malades en cours de traitement depuis peu de temps, il est inutile de donner des résultats qui ne seraient d'aucune valeur, ils seront éliminés.

Seuls figureront dans ces résultats ceux des malades dont le traitement est terminé ou qui sont suivis depuis assez de temps pour qu'une idée des résultats obtenus apparaisse.

Enfin, étant donné le petit nombre d'observations, ces résultats seront donnés sans tenir compte du type de la scoliose.

Paraplégies scoliotiques.

— Traitement terminé depuis 2 ans : 2 malades.

Scoliose : gain angulaire : 4° et 12°.

aplatissement de la gibbosité : 15 mm.

Disparition totale de la paraplégie, reprise d'une vie normale.

— Traitement en cours : 2 malades.

Scoliose : gain angulaire : 2° et 40°.

aplatissement de la gibbosité : 25 mm.

Amélioration nette des troubles neurologiques.

Il faut noter que l'amélioration du tableau de compression médullaire apparaît quelques jours après le début du traitement (plâtre d'élongation vertébrale). Cependant, pour être efficace, il doit être mis en œuvre rapidement, à un stade où les lésions d'ischémie sont encore réversibles. Passé ce stade, les lésions médullaires dégénératives sont irréversibles et on ne peut espérer qu'une amélioration (observation I).

Scolioses des poliomyélites et des encéphalomyélites.

3 malades non traités (non revus ou pas d'indications).

4 malades en cours de traitement.

Scoliose : gain angulaire moyen : 15° (de - 2° à + 42°).

aplatissement moyen de la gibbosité : - 2 mm. (de - 20 mm. à + 10 mm.).

Séquelles neurologiques : récupération de certains mouvements

Ce sont des scolioses de mauvais pronostic, dites parfois scolioses « accordéon », qui s'affaissent dès que le tuteur orthopédique est enlevé. La stabilisation de la courbure peut déjà être considérée comme un bon résultat.

Scolioses associées à des séquelles motrices et psychiatriques d'encéphalopathies infantiles.

12 malades non traités ou non revus.

5 malades en début de traitement.

10 malades traités régulièrement ou dont le traitement est terminé.

Scoliose : gain angulaire moyen^e: 4° (de - 20° à + 28°).

aplatissement moyen de la gibbosité : 7 mm. (de - 21 mm. à + 32 mm.).

Séquelles d'encéphalopathies infantiles :

Formes motrices :

Amélioration légère ou état stationnaire.

Formes mentales :

Débilité aussi profonde, parfois même aggravée.

Retard scolaire simple, amélioration.

Disparition des troubles réactionnels.

En somme, résultats orthopédiques médiocres : stabilisation de la déformation scoliotique. Il semble cependant que la réduction de la lordose ou de la cyphose soit plus appréciable et du point de vue esthétique ce résultat est encourageant.

En somme, nous ne devons espérer chez ces encéphalopathes qu'une réadaptation utilisant au maximum ce qui leur reste de possibilités mentales ou musculaires ; nous voulons permettre un classement professionnel qui corresponde à leurs aptitudes réelles.

BURGERMEISTER prétend que cette rééducation ne doit être tentée que chez ceux dont le Q. I. est supérieur à 70, TARDIEU propose un essai thérapeutique de deux à trois mois.

A la Clinique Chirurgicale Infantile et Oéthropédique, nous avons accepté largement tous les enfants qui nous étaient confiés et ceci, ainsi que l'absence d'une action médico-pédagogique organisée avec autant d'efficacité que l'action orthopédique et simultanément à elle, explique peut-être partiellement la médiocrité des résultats obtenus.

Scolioses associées à un tableau endocrinien ou neuro-végétatif.

1 malade non traité.

11 malades traités depuis plus d'un an ou dont le traitement est terminé.

Scoliose : gain angulaire moyen : 9° (de -19° à $+46^{\circ}$).
aplatissement moyen de la gibbosité : 10 mm. (de -22 mm. à $+77$ mm.).

Troubles endocriniens ou neuro-végétatifs :

2 améliorations transitoires après implant hypophysaire.

Etat stationnaire pour 9 malades.

Ces résultats sont nettement inférieurs à ceux des scolioses idiopathiques de même type. La thérapeutique endocrinienne est pratiquement sans effet, ce qu'explique peut-être, une fois de plus, l'origine haute (hypothalmique ?) de ces troubles.

Scolioses associées à un tableau dystrophique ou dégénératif.

7 malades non traités.

12 malades traités régulièrement.

Scoliose : gain angulaire moyen : $4^{\circ}5$ (de -16° à $+18^{\circ}$).
aplatissement moyen de la gibbosité : 20 mm. (de $+5$ mm. à $+40$ mm.).

Tableau dystrophique ou dégénératif : 2 améliorations ; 10 états stationnaires.

Dans ce groupe d'observations, la réduction de la gibbosité est marquée, le résultat esthétique est donc appréciable.

Les résultats paraissent également intéressants pour les troubles dystrophiques et dégénératifs.

— Stabilisation de 3 maladies de Friedreich avec recul de 3 à 5 ans.

— Stabilisation d'une pseudo-syringomyélie avec recul de 7 ans.

— Stabilisation de 3 neurofibromatoses avec recul de 3 ans.

— Amélioration de 2 amyotrophies avec recul de 2 ans.

Ces résultats ne peuvent malheureusement prendre une valeur absolue. Ce sont en effet des maladies dont l'évolution peut spontanément présenter un temps mort relativement long. Un recul de plus de 10 ans serait seul capable de donner une idée qui puisse prétendre avoir quelque valeur.

La présentation simultanée des résultats orthopédiques et neurologiques ou endocriniens montre qu'il y a une relation évidente entre l'amélioration de la déviation rachidienne et les troubles neurologiques dans les paraplégies scoliotiques.

Dans tous les autres groupements on ne peut affirmer l'existence d'une telle relation. Il existe bien quelques améliorations simultanées des deux tableaux, mais elle n'est ni suffisamment nette, ni suffisamment régulière, pour qu'on puisse dire avec certitude qu'à une amélioration somatique correspond une amélioration d'un tableau neurologique et endocrinien.

Il semble que les résultats orthopédiques soient nettement inférieurs à ceux obtenus dans les scolioses idiopathiques de type correspondant. La stabilisation de la maladie scoliotique est fréquente et c'est là un résultat déjà appréciable, qui doit nous faire persévérer.

Dans les cas (amyotrophies, débilité motrice, troubles réactionnels psychogénétiques) où une amélioration du tableau neurologique est notée, elle s'explique rarement par une action directe, très souvent par la qualité et la continuité de la rééducation. Celle-ci est à base orthopédique, mais elle est évidemment psychosomatique :

- prise de conscience des attitudes vicieuses ;
- rééducation active, volontaire, devant aboutir à la correction des automatismes.

Le simple fait pour des enfants débiles d'être l'objet d'attentions quotidiennes, dans une atmosphère de confiance, explique les résultats qui, s'ils sont très modestes, permettent au moins leur classement social. Une action médico-pédagogique efficace associée nous donnerait certainement de meilleurs résultats.

III. — Indications du traitement.

A) Toute consultation spécialisée de scolioses doit être alertée par la fréquence non négligeable de tableaux complexes neurologiques et endocriniens associés à la déformation du rachis.

Leur interprétation et les indications particulières qui en découlent nécessitent le recours à un neuro-psychiatre infantile.

B) Dans les associations scolioses et troubles neurologiques, il est rare que l'on puisse avoir une action directe médicamenteuse sur ces tableaux neurologiques.

Dans les associations scolioses et troubles endocriniens, les

extraits glandulaires, voir même les implants « plafonnent » rapidement et ne donnent qu'une amélioration nulle ou transitoire.

C) Les moyens actifs pour la réduction et la contention des déviations vertébrales permettent parfois de réadapter ces malades d'une façon satisfaisante et de les reclasser socialement.

Sauf contre-indication formelle d'état mental, ou d'équilibre physiologique précaire, les indications orthopédiques se rapprochent de celles des scolioses essentielles et paralytiques, exposées dans le rapport de la Société Française d'Orthopédie de 1953.

Elles se basent sur :

1° L'évolutivité de la déviation jugée par probabilité ou par preuve radiographique.

Toute scoliose apparue précocement et surtout de type dorsal fera prévoir un traitement orthopédique complet.

2° L'âge d'ossification de la colonne vertébrale.

Après la période de malléabilité osseuse et si c'est justifié, pour les déformations de type dorsal et dorso-lombaire le redressement orthopédique suivi de greffe sera entrepris.

Pour les courbes lombaires, un traitement orthopédique simple, à visée limitée, sera à envisager.

Indications selon les différents tableaux neurologiques ou endocriniens.

Compression médullaire par scoliose (quel que soit le type de la courbure).

Plâtre d'élongation vertébrale suivi de greffe. Si ce traitement s'avère insuffisant, la technique classique : laminectomie et ouverture de la dure mère, garde toutes ses indications.

Scolioses des poliomyélites et des encéphalomyélites (QUENEAU).

— Traitement préalable des inégalités des membres inférieurs (ostéotomie, talonnette, ténotomie) ou correction préalable chirurgicale de l'attitude vicieuse des hanches.

— Assouplissement du rachis par étirements musculaires et plâtres d'élongations vertébrales selon l'importance et l'ancienneté des lésions (le plâtre d'Abbott a peu d'indications étant donné l'insuffisance respiratoire fréquente chez ces malades).

— Maintien de la correction par :

Corset orthopédique :

- malades trop jeunes pour être greffés ;
- scolioses modérées ;
- scolioses des paraplégies.

Greffe : scolioses importantes ou s'aggravant régulièrement, sans séquelles poliomyélitiques importantes au niveau des membres inférieurs (contre-indication formelle : présence d'une paraplégie. La greffe bloque le balancement du tronc nécessaire à la propulsion des membres inférieurs).

Scolioses associées à des séquelles d'encéphalopathies infantiles (formes motrices et psychiatriques).

— Dans les cas d'inégalité des membres inférieurs, rééquilibration préalable du bassin par talonnette, ténotomies d'Achille.

Scolioses dorsales et dorso-lombaires (vues en période de malléabilité osseuse).

Formes bénignes : rééducation musculaire, surveillance.

Formes graves : traitement orthopédique.

Après la période de malléabilité osseuse : traitement chirurgical si l'angle résiduel est supérieur à 50° ou si la gibbosité dépasse 50 mm.

Scolioses lombaires ou combinées.

Surveillance ou traitement orthopédique suivant la gravité.

Scolioses associées à un tableau endocrinien ou neurovégétatif.

Malléabilité osseuse plus grande et plus durable.

— Traitement orthopédique poussé quel que soit le type de la déformation.

— Greffe après la poussée pubertaire dans les scolioses de type dorsal et d'angulation résiduelle supérieure à 50°.

Scolioses associées à un syndrome dystrophique.

— **Dystrophies localisées.**

Préalablement : appareillage d'un membre bot, ténotomies.

Indications identiques à celles des scolioses idiopathiques.

— **Dystrophies musculaires.**

Rééducation musculaire très poussée.

Traitement orthopédique.

Grefe vertébrale contre-indiquée étant donné l'état somatique.

— **Neurofibromatose de Recklinghausen.**

Scolioses bénignes : surveillance fréquente, gymnastique.

Scolioses graves : traitement orthopédique ; greffe en principe déconseillée (fibrose secondaire du greffon).

— **Maladie de Friedreich.**

Surveillance ou traitement orthopédique.

— **Syringomyélie.**

Surveillance ou traitement orthopédique.

— **Syndrome pseudo-syringomyélique.**

Mêmes indications que pour les compressions médullaires par scoliose.

L'insuffisance des délais d'observation et le petit nombre de cas traités ne permettent pas de dégager une idée très nette sur les résultats et les indications thérapeutiques.

Ces scolioses évoluent selon le **type de la déformation**, comme pour les scolioses idiopathiques, et PONSETI a montré qu'on peut prévoir cette évolution :

- **gravité particulière des courbures dorsales**, aggravation ultérieure d'autant plus certaine et plus importante que le début apparent a été plus précoce ;
- **pronostic favorable pour les courbures lombaires**, au point de vue de l'évolution angulaire, cependant apparition possible d'un syndrome douloureux de la région lombo-sacrée ;
- **pronostic d'ensemble bon pour les courbures dorso-lombaires** ;
- **pronostic très variable pour les courbures de type combiné**, d'autant plus grave que le début apparent est noté plus tôt.

Elle se fait surtout au moment de la poussée pubertaire et pré-pubertaire et le but du traitement est d'éviter cette aggravation.

Parmi tous les malades qui nous ont été confiés, aucun n'a subi cette aggravation, tous ont au moins bénéficié d'une stabilisation de leur état.

Ainsi ces résultats, minimes ou parfois même négatifs en valeur absolue, prennent une valeur relative très importante :

— non traitée, l'aggravation de la déformation fait de ces sujets des « infirmes » ;

— traitée, elle les rend « vivables » et permet leur classement social.

Nous ne pouvons mieux conclure qu'en rappelant l'évolution spontanée d'une déformation de type dorsal en l'espace de 4 ans (observation V) :

· Angulation passée de 51° à 102°.

Gibbosité passée de 35 mm. à 60 mm.

Ces faits se passent de tout commentaire.

CHAPITRE VI

INTERPRÉTATIONS ÉTIOLOGIQUES ET PATHOGÉNIQUES

Les examens cliniques et radiologiques de la scoliose et du tableau neurologique et endocrinien associés nous ont révélé la fréquence de ces associations.

L'exposé de nos observations, visant à la simplicité, s'est abstenu soigneusement de toute interprétation étiologique ou pathogénique personnelle, nous avons présenté des faits, c'était notre seul but.

Nous voudrions, en dehors de toutes les polémiques scientifiques, faire part des réflexions que nous ont suggéré ces tableaux complexes.

1° Il est des observations dans lesquelles la **cause des troubles neurologiques paraît être la scoliose** :

- syndromes de compression médullaire (4 observations) ;
- syndrome pseudo-syringomyélique (1 observation).

Dans ces observations il semble que la scoliose soit l'unique facteur étiologique de ces troubles, et l'amélioration de la déformation du rachis doit normalement s'accompagner d'une rétrocession de ces signes. C'est ce qui a été constaté pour ces 5 malades.

L'interprétation pathogénique peut être celle d'un blocage médullaire (4 cas), d'un déséquilibre fonctionnel du creux sus-claviculaire (observation LXIX).

Cependant, même sous cette apparente simplicité, on se demande pourquoi ces complications neurologiques des scolioses ne sont pas plus fréquentes. Nous n'avons pas eu, en effet, la notion d'une aggravation récente de la déformation, ni celle de malformations rachidiennes évidentes. Nous nous demandons si les troubles fonctionnels de la circulation médullaire ne pourraient pas

mieux expliquer ces syndromes et être en réalité la seule explication pathogénique possible. Il semble exister dans la scoliose un équilibre circulatoire médullaire précaire qui pourrait être rompu facilement sous l'influence d'un facteur déclanchant minime, parfois même inapparent. C'est l'impression que nous avons eu devant l'apparition très rapide du tableau neurologique, apparemment secondaire à une chute sur les genoux, de l'observation LXIV. Le signe de Babinski douteux noté quelques mois avant traduisait déjà peut-être une souffrance ischémique médullaire révélée rapidement par ce minime traumatisme, en dehors de toute aggravation de la scoliose et de blocage médullaire. Il semble donc que les troubles circulatoires aient une part importante dans le déterminisme de ces accidents nerveux.

2° Dans d'autres observations, il semble au contraire que **la scoliose apparaisse comme une complication d'une atteinte médullaire.**

— Poliomyélites (5 observations).

— Encéphalomyélites (2 observations).

Cette constatation ne peut cependant être interprétée comme le seul facteur déterminant de la déformation rachidienne. En effet, toute poliomyélite ou encéphalomyélite ne s'accompagne pas de scoliose. Les séquelles musculaires paralytiques par le déséquilibre qu'elles entraînent, ne peuvent expliquer à elles seules la déformation.

On peut concevoir qu'un terrain favorable est indispensable à l'apparition d'une scoliose. Il apparaît qu'un organisme en croissance réalise cette condition par l'asymétrie de développement qui est manifeste après une atteinte médullaire :

— constatation objective d'un raccourcissement des membres inférieurs ;

— apparition probable d'une même asymétrie de l'axe osseux rachidien.

On s'est amené à s'interroger sur le rôle éventuel des centres neuro-végétatifs médullaires, péri-épendymaires ou du tractus intermedio-latéralis, dans la trophicité osseuse.

Cette action, admise par DASTRE et MORAT, niée par SCHIFF, n'est peut-être pas spécifique de ces centres, mais il est manifeste que toute fibre nerveuse exerce en plus de son action propre une action régulatrice trophique. Sur un organisme adulte, cette action n'est faite que d'amyotrophie et d'ostéoporose, sur un organisme en croissance il s'y ajoute un arrêt de développement. Est-ce le facteur conditionnant l'apparition d'une scoliose ?

3° Les séquelles d'encéphalopathies infantiles peuvent s'accompagner d'une scoliose. **Il paraît logique d'incriminer ces atteintes nerveuses précoces dans le déterminisme de la déformation vertébrale.**

— Formes nerveuses des encéphalopathies infantiles (15 observations).

— Formes psychiâtriques des encéphalopathies infantiles (11 observations).

— Formes neuro-végétatives des encéphalopathies infantiles (observations XXXIX, XXXIV, XXXVI).

Cette étiologie peut expliquer parfois, d'une manière satisfaisante pour l'esprit, la pathogénie de la scoliose.

Ainsi dans les encéphalopathies avec hypotrophie et raccourcissement droit ou gauche, on peut supposer qu'à une hémiatrophie cérébrale correspond une asymétrie vertébrale opposée qui serait le point de départ de la déformation. Celle-ci se révélerait progressivement grâce à la « complicité » du terrain favorable que détermine la croissance osseuse qui accentue peu à peu l'asymétrie. Ce n'est là qu'une hypothèse, bien sûr, valable pour quelques malades (observations XII, XVII, XX, XXV, XXVII) et dont le reproche majeur est que toute hémiatrophie somatique ne s'accompagne pas obligatoirement d'une scoliose.

Les mêmes considérations pathogéniques pourraient être acceptables dans les cas où il existe manifestement une souffrance cérébrale localisée :

— Foyer épileptogène localisé (observations XIII, XIV).

— Traumatismes cranio-cérébraux localisés (observation XXVI).

Dans tous ces cas, il faut admettre que la régulation trophique n'est pas le privilège des neurones périphériques et que les formations supérieures le possèdent également.

Mais dans les nombreux cas d'encéphalopathies infantiles par anoxie, il est impossible de soutenir une telle pathogénie, la souffrance cérébrale est diffuse et bilatérale.

On se demande alors quel est le rôle du cerveau végétatif diencéphalique dans la trophicité et la croissance osseuse. Le rôle de ces formations hypothalamiques est peu connu, on ne peut affirmer qu'il existe un centre de la trophicité osseuse, mais on sait que ces noyaux végétatifs règlent la vaso-motricité générale. Même en l'absence de centres individualisés de la croissance osseuse, leur action trophique est certaine et s'explique par leur action vaso-motrice. Leur fonctionnement normal serait-il perturbé par l'anoxie néo-

natale, ne serait-ce pas là, sur un organisme en croissance, une part du déterminisme de la scoliose ?

De toute façon et malgré notre ignorance, les faits présentés dans la première partie de ce travail nous conduisent à admettre que certaines encéphalopathies infantiles, même en l'absence de séquelles objectives, peuvent se révéler en période de croissance par une scoliose.

Il serait donc intéressant de vérifier ces hypothèses chez tous les encéphalopathes porteurs d'une déformation rachidienne par :

- un examen électro-encéphalographique systématique ;
- une pneumo-encéphalographie systématique ;
- des mensurations des membres inférieurs, des radiographies craniennes de face.

4° La présence de **troubles neurovégétatifs ou endocriniens complexes** dans plusieurs observations :

- certaines observations du groupe II (observations XXXVI à XXXVIII) ;
 - groupe III de la présentation des observations ;
 - groupe IV (dystrophies localisées, amyotrophies) ;
- nous fait émettre l'hypothèse d'une étiologie également hypothalamique. Il s'agit là, bien sûr, d'un lieu commun derrière lequel nous cachons notre ignorance, cependant la présence vérifiée de troubles métaboliques importants dans l'une de nos observations (LVI), nous conduit à cette pathogénie possible.

En effet, dans les parois du III^e ventricule, il a été démontré expérimentalement (RICHET, DUBLINEAU), qu'il existe un centre végétatif réglant le métabolisme des albuminoïdes, son atteinte peut déterminer un véritable diabète protidique.

Nous nous interrogeons une fois de plus sur l'éventualité d'un dysfonctionnement de ces centres végétatifs dans la maladie scoliotique.

Nous avons pu constater enfin que des recherches sont en cours sur l'éventualité d'une théorie métabolique et neuro-végétative de la scoliose.

Nous avons déjà cité STEINDLER, VAN HEALST, nous y ajouterons les recherches en cours de PONSETI, sur le rôle de la vitamine E dans le déterminisme de la scoliose.

Il semble qu'une avitaminose E, par les troubles métaboliques et endocriniens qu'elle entraîne, puisse donner naissance à une déformation rachidienne.

5° Enfin la notion d'une **hérédité familiale ou d'antécédents collatéraux chargés** se dégage de nombreuses observations.

— Il peut s'agir d'un simple terrain, nous avons fréquemment constaté un terrain familial éthylique, souvent des antécédents scoliotiques, parfois il s'agit de famille de débiles, d'épileptiques ou de tarés de toute sorte.

— Il peut s'agir également d'une hérédité vraie, génétique et IMBERT, de Giens, ETIENNE pensent « que dans la structure du gène se trouverait la cause des déviations vertébrales ».

Dans ce groupe d'altération du gène peuvent figurer nos :

- 8 observations de neurofibromatose ;
- 3 observations de maladie de Friedreich.

On peut donc admettre que l'étiologie de ces syndromes scoliotiques et neurologiques réside dans la transmission d'un fond héréditaire selon les lois de Mendel.

La pathogénie de ces syndromes s'explique peut-être par une dysgénésie des premières semaines, rentrant dans le cadre général du status dysraphicus.

En effet, TOURAINE a classé certaines cyphoscolioses, même sans spina bifida ou tout autre malformation rachidienne, dans les dysraphies postérieures.

Nous avons eu personnellement cette impression et nous citons l'observation LXIV dont les antécédents font état de dysraphies indéniables :

- 2 becs de lièvre ;
- 1 hydrocéphalie avec spina bifida ;
- le malade présenté est porteur d'une scoliose dorsale droite, associée à des signes certains de neurofibromatose.

On ne peut manquer de considérer ces malformations comme des dysraphies, même si ces anomalies, apparaissant dans une même famille, ne sont pas forcément identiques. C'est le fond héréditaire seul qui se transmet.

Nous pourrions citer de nombreuses autres anomalies notées chez nos malades (spina bifida, malformations vertébrales, anomalies sternales, énurésie, fistule recto-vaginale) qui pourraient également être interprétées comme des dysraphies.

6°. Quoi qu'il en soit, **aucune étiologie et aucune théorie pathogénique n'est exclusive des autres**, et « rares sont les scolioses graves où plusieurs hypothèses à la fois ne puissent répondre aux divers problèmes posés par le génie évolutif de la maladie ».

De ces considérations pathogéniques et étiologiques se dégage également la notion de terrains favorisants.

— Nous voulons parler du terrain rachitique dont les séquelles sont importantes chez de nombreux malades.

— Du terrain pubertaire qui révèle ou aggrave ces scolioses, comme s'il s'agissait de scolioses idiopathiques.

— Enfin, il semble que le rôle de la croissance soit majeur, il révèle des anomalies qui auraient passé inaperçues sur un organisme adulte.

Il faut conclure en ne cachant pas notre ignorance sur l'incertitude étiologique et pathogénique des scolioses. Le qualificatif le scolioses « idiopathiques » leur reste encore attaché pour longtemps.

Une meilleure connaissance des centres sympathiques échelonnés depuis la région pré-frontale, le plancher du 3^e ventricule, le tronc cérébral, jusqu'au cône terminal médullaire, permettra peut-être de comprendre la « maladie scoliotique ».

CONCLUSIONS

I. — A la Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédique du Professeur GUILLEMINET, l'examen des scolioses structurales est pratiqué conjointement par un chirurgien orthopédiste et un neuro-psychiâtre infantile. Si on excepte les poliomyélites, 6,5 % de scolioses structurales sont associées à un syndrome neurologique et endocrinien.

II. — Ces troubles peuvent être classés dans les groupes suivants :

- troubles moteurs : 22 observations
- troubles mentaux : 11 observations.
- troubles endocriniens : 13 observations.
- troubles trophiques : 18 observations.

En réalité leurs limites ne sont pas si nettes et il existe de nombreuses formes de transition.

III. — Le traitement des déviations vertébrales, conduit selon les principes exposés dans le rapport de MM. P. STAGNARA et P. QUENEAU à la Société Française d'Orthopédie, en octobre 1953, comprend :

- redressement par appareil plâtré et rééducation.
- maintien par appareil orthopédique ou arthrodèse vertébrale

IV. — Le traitement neurologique et endocrinien a toujours été associé dans la mesure des possibilités actuelles.

Dans quelques cas, l'amélioration de ces troubles a suivi plus ou moins fidèlement l'amélioration de la déviation vertébrale. Le plus souvent, ces troubles associés n'ont été que peu influencés par ce traitement combiné et l'amélioration de la déformation rachidienne a été inférieure à celle qui est de règle dans les scolioses idiopathiques de même type.

V. — Les troubles neurologiques et endocriniens se présentent parfois comme une complication de la scoliose (compression médullaire). Parfois la déformation apparaît comme la séquelle d'une atteinte neurologique (poliomyélite, encéphalomyélite, encéphalopathie infantile). Enfin la scoliose et les troubles neurologiques et endocriniens peuvent reconnaître une étiologie commune (maladie héréditaire dont la scoliose n'est qu'un symptôme, ou dysgénésie d'origine hypothalamique).

VI. — La pathogénie de la déviation peut s'interpréter par des altérations musculaires et osseuses classiques, mais peut-être aussi par un trouble du métabolisme, ou rentrer dans le cadre général des dysraphies. Un seul cas est simple : dans la paraplégie scoliotique, l'hypothèse d'une compression est le plus souvent vérifiée.

Vu : le Doyen,
H. HERMANN.

Vu : le Président de la Thèse,
GUILLEMINET.

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 7 novembre 1955.

Le Recteur,
Président du Conseil de l'Université,
André ALLIX.

BIBLIOGRAPHIE

- ARGUELLES (R.), LOPEZ. — Scolioses paralytiques et leur traitement. « Rev. clin. Espan. », T. X, Sept. 1943, pp. 416-420.
- ARMELIN. — Les dystrophies osseuses de la neurofibromatose. Thèse, Paris, 1932.
- BABONNEIX et BIZE. — La syringomyélie. In « Traité de médecine des enfants », T. V, p. 132. Masson, éditeur, 1934.
- BABONNEIX et THEVENARD. — La maladie de Friedreich. In « Traité de médecine des enfants », T. V, p. 405. Masson, éditeur, 1934.
- BARRE (J.-A.), COSTE (F.), SICARD (A.). — Paraparésie cyphoscoliotique et troubles de l'équilibration. « Rev. Neurol. », T. LXXV, N°s 5-6, pp. 151-152.
- BERGMANN (K.). — Two cases of scoliosis with paraplégia. « Acta Chir. Scandinav. », T. LXIV, N° 222, 1928.
- BERNHEIM (M.), FRANÇOIS (R.), MILLE NORMAND et LOAEC (Y.). — La maladie de Recklinghausen chez l'enfant. « Pédiatrie », N° 7, 1954, pp. 717-728.
- CARSALADE (C.). — La curarisation par voie rectale dans la rééducation motrice des encéphalopathies infantiles. Thèse, Toulouse, 1954.
- CERVERA (L.), CASTELLS (H.). — Etiologie endocrine et traitement de l'insuffisance vertébrale. In « Bull. et Mém. d'Endocr. », 9-10, nov.-déc. 1938, p. 518.
- CHAPTAL (J.). — Modalités cliniques des encéphalopathies atrophiantes de l'enfant. « Rev. Neuropsych. Infant. », N° 78, juillet-août 1955, pp. 314-322.
- CHAVANY (J.-A.). — Les scolioses paraplégiques. « Progr. Médic. », T. LXXV, février 1947, pp. 62-63.
- CICERON (J.). — Contribution à l'étude des encéphalopathies infantiles. Thèse, Toulouse 1954, N° 41.
- COSTA (R.). — Les paraplégies scoliotiques. Thèse, Paris 1941.

- DECHAUME (J.). — Affections du sympathique. In « Traité de Médecine », Masson, éditeur, 1948, T. XV, pp. 895-1075.
- DEJERINE (J.). — Séméiologie des affections du système nerveux. X..., éditeur, 1929, pp. 689-697.
- DEREUX (J.), BILLET (H.), DESORGUIER (G.) et GOULLARD (X.). — Paraplégies cyphoscoliotiques, à propos d'un cas suivi d'autopsie. « Rev. Neurol. », janvier 1947, N° 3, p. 13.
- ETIENNE, DAUDE, BISCAYE. — Essai de pathogénie et d'étiologie dans la scoliose. « Soc. Sciences et Biol. de Montpellier », avril 1947.
- EUZIERE et LAMARQUE. — Un cas de neurofibromatose avec cyphoscoliose et paraplégie. « Arch. Soc. de Méd. et de Biol. de Montpellier », T. 10, 1929, pp. 340-348.
- FARKAS (A.). — Traitement des scolioses paralytiques. « Presse Médicale », N° 213, 30 mai 1945, pp. 342-347.
- GARCIN (R.), MAHOUDEAU, DAUM. — Syndrome neurologique progressif complexe de l'enfance en partie explicable par des malformations de la charnière cervico-cranienne avec impression basilaire. « Presse Médicale », 1^{er} juillet 1950, N° 41, p. 58.
- GENETY (J.). — Circonstances d'apparition, mode d'examen et formes évolutives des scolioses de croissance. Thèse, Lyon, 1952.
- GENTSCHURA (G.). — Scoliosis in patients with Recklinghausen neurofibromatose. « Ztschr. Orthop. », T. 81, 1951, pp. 143-160.
- GIBERT, DESCHAMPS et ANDRIEUX. — Les altérations osseuses de la neurofibromatose. « Journ. de Radiol. et d'Electro. », T. 32, 1949, p. 547.
- GIRARD (P.-F.) et CHASSAGNON. — Un cas de neurofibromatose de Recklinghausen avec localisations osseuses. « Lyon Médical », 18 juin 1950, p. 401.
- GRENET, DUCROQUET, ISAAC (G.), MACE. — Forme atypique de la maladie de Recklinghausen, caractérisée par des déformations osseuses et une pigmentation cutanée. « Soc. Péd. Paris », mars 1934, p. 319.
- GROSSIORD (A.). — Les troubles moteurs dans les encéphalopathies infantiles. « Rev. du Praticien », T. 3, 11 septembre 1953, N° 23, pp. 1611-1645.
- GUILLEMINET (M.). — Banque d'os de la Clinique de Chirurgie Orthopédique de Lyon. « Rev. d'Orthop. », T. 41, 1955, Supplément N° 1, pp. 1-38.
- HEUYER (G.) et FELD (M.). — Paraplégie par cyphoscoliose au cours d'une maladie de Recklinghausen. « Rev. Neurol. », T. 76, septembre-octobre 1944, pp. 257-260.
- HEYMANN (H.) et SCHACHTER (M.). — La paraplégie des scoliotiques. « Ann. de Médecine », T. 46, 1939-1940, pp. 177-189.

- HUC (G.). — La scoliose. In « Traité de Chirurgie orthopédique », L. Ombrédanne et P. Mathieu, Masson, éditeur, 1937, T. 2, pp. 1577-1694.
- ICHE (A.). — Les déformations rachidiennes dans la maladie de Recklinghausen. Thèse, Montpellier, 1925, N° 17.
- IRWIN. — The American Academy of Orthopaedic Surgeons. Instructional Course Lectures. Vol. V, 1948, Edwards, Ann Arbor (Michigan), Edit.
- ISRAEL, LEITBRANDT. — Les altérations osseuses de la maladie de Recklinghausen. « Strasbourg Médical », juin 1935, p. 95.
- JEUNE et VIALTEL. — Syringomyélie résultant probablement d'une dystocie et débutant par une scoliose. « Arch. Franç. Pédiatr. », T. 3, 1946, p. 478.
- JONESCO-SISETI (N.). — La syringobulbie. Masson, éditeur, 1932, pp. 170-174.
- JUNGHAUS. — Die Pathologie der Wirbelsäule. « Handb. Sper. Anat. », 10, 4, 1939.
- KLEINBERG (S.). — Structural scoliosis complicated by paralysis of lower limbs. Report of a case. « Journ. of Bone and J. Surg. », Vol. 5 A, janvier 1923, pp. 104-109.
- Paralytic scoliosis. Analyse of 51 cases. « Am. J. Surg. », T. 64, juin 1944, pp. 301-312.
- Scoliosis with paraplegia. « Journ. of Bone and J. Surg. », Vol. 33 A, janvier 1951, pp. 225-230.
- KLEINBERG (S.) et KAPLAN (A.). — Scoliosis complicated by paraplegia. « Journ. of Bone and J. Surg. », Vol. 34 A, janvier 1952, pp. 162-167.
- LANDOIS (E.). — Des déviations du rachis dans leurs rapports avec la névropathie héréditaire. Thèse, Paris, 1889.
- LAURENCE (G.) et BLONDEAU (P.). — Scolioses et bascules du bassin par inégalité des membres inférieurs. « Rev. du Praticien », T. 2, N° 19, juillet 1952, pp. 1217-1218.
- LAURENCE (G.) et TROISIER (O.). — Pronostic et pathogénie des scolioses essentielles. « Rev. du Praticien », T. 2, N° 19, juillet 1952, pp. 1183-1190.
- LEGER (L.), DUCROQUET (R.) et LEGER (H.). — La scoliose de la neurofibromatose. « Maladies du squelette », 1949, pp. 116-124.
- LOMBARD (P.) et BARDENAT. — Troubles neurologiques associés au pied bot varus équin congénital. Soc. de Pédiat., Alger, 13 décembre 1952.
- MAC KENZIE (K.-G.) et DEWAR (P.-F.). — Scoliosis with paraplegia. « Journ. of bone and J. Surg. », Vol. 31 B, mai 1949, pp. 162-174.
- MARCORELLES. — Syringomyélie, malformations rachidiennes et status dysraphicus. « Presse Médicale », 28 novembre 1942.

- MARQUES. — Manifestations osseuses au cours de la neurofibromatose. « Journ. de Radiol. et d'Electr. », T. XXXII, 1951, p. 78.
- MASSE (P.). — Dépistage des scolioses ; examen des scoliotiques. « Rev. du Praticien », T. 2, N° 19, juillet 1952, pp. 1172-1182.
- MENARD. — Deux cas de paraplégie dans la scoliose ; description, traitement, étiologie. « Rev. Orthop. », T. XVIII, N° 6, 1931, pp. 759-767.
- MOLLARET. — La maladie de Friedreich. Thèse, Paris, 1929, pp. 110-111.
— La maladie de Friedreich. In « Encyclop. Médic. Chir., Neurologie », T. 2, p. 17082, 5.
- NGUYEN VAN VANG. — La dysraphie. Thèse, Paris, N° 6, 1937.
- NOVE-JOSSERAND (G.) et BRUNAT (W.). — Scoliose paralytique. In « Traité de Chirurgie Orthopédique », L. Ombrédanne et P. Mathieu, T. 2, pp. 947-950, Masson, éditeur, 1937.
- PASCHETTA (V.) et DEQUEL. — Les atrophies osseuses dans la paralysie infantile. « Journ. de Radiol. et d'Electr. », T. 33, N°s 7-8, 1952, p. 469.
- PONSETI, SHEPARD. — Lésions du squelette et des autres tissus mésodermiques chez des rats nourris avec des poids de senteur. « Journ. of Bone and J. Surg. », Vol. 36 A, octobre 1954, pp. 1031-1058.
- RAPPALINI. — Le plâtre d'élongation vertébrale, ses possibilités thérapeutiques. Thèse, Lyon, 1955-1956.
- RICHARD (J.). — Des encéphalopathies infantiles (à propos de 190 obs.). Thèse, Lyon, 1953, N° 22.
- ROUQUES. — Les paraplégies scoliotiques ; la syringomyélie. In « Traité de Médecine », Masson, éditeur, 1948, T. XVI, pp. 483-484 et 535-540.
- ROUQUES (L), DAVID (M.) et PAUTRAT (J.). — Paraplégie par épidurite avec cyphoscoliose au cours d'une maladie de Recklinghausen. « Bull. et Mém. de la Soc. Médic. des Hôp. Paris », T. LXII, N°s 22-23, 1946, pp. 391-392.
- SAIDMANN. — In « Les maladies de la colonne vertébrale », Douin, éditeur, 1949, pp. 210-241, 259-260, 1210.
- SCHAEFFER (H.). — Sur un nouveau cas de paraplégie scoliotique. « Presse Médicale », N° 18, 1941, pp. 226-228.
- SERY. — Stade orthopédique de la maladie de Recklinghausen. Thèse, Paris, 1951.
- STAGNARA (P.). — Traitement de la scoliose. « Lyon Chir. », T. 47, N° 8, 1952, pp. 925-934.
— Appareillage orthopédique pour les scolioses de croissance. « Rev. du Praticien », T. 2, N° 19, juillet 1952, pp. 1207-1212.
- STAGNARA (P) et QUENEAU (P.). — Scolioses évolutives en période de croissance. « Rev. d'Orthop. », T. 39, N°s 3-4, juillet-septembre 1953, pp. 378-449.

- THOMAS (A.) et A. de AJURIAGUERRA. — L'axe corporel. Masson, éditeur, 1948, pp. 215, 225-230, 231-241.
- THOMAS (A.), SORREL (E.) et Mme SORREL-DEJERINE. — La paraplégie scoliotique ; à propos d'un cas suivi d'autopsie. « Presse Médicale », N° 80, octobre 1953, pp. 1542-1547.
- THOMAS, OBERTHUR, PUECH. — Paraplégie scoliotique traitée par laminectomie suivie d'ouverture permanente de la dure mère. « Rev. Neur. », T. LXXIII, mars-avril 1941, pp. 151-159.
- TOURAINE. — Status Dysraphicus. « Soc. de Derm. et Syphil. », 13-2-1936, p. 444.
- TOURAINE et SOULIGNAC. — Neuroectodermoses congénitales. « Soc. de Derm. et Syphil. », 10-12-1936.
- VAN BOGAERT (L.). — Maladie de Friedreich et scoliose essentielle tardive héréditaire. « Arch. Intern. Méd. Exp. », T. I, 1924, p. 75.
- Sur le pied creux hérédo-familial. « Acta Psychiatria et Neurologica », T. XLVI, 1947, pp. 21-29.
- Les malformations cérébrales. In « Traité de Médecine », Masson, éditeur, 1948, T. XVI, pp. 51-71.
- VECCHIALI (A.-F.). — Contribution à l'étude du status dysraphicus. Thèse, Paris, 1944, N° 60.
- VIGANO. — Scoliose avec paraplégie. « Rev. d'Orthop. », T. XLVII, N° 1, mars-avril 1932.
- ZIMMER. — La diathèse néoplasique dans le système nerveux. Thèse, Paris, 1936.
-

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS.	13
INTRODUCTION.	14
— Données générales concernant l'examen clinique et radiologique des scolioses. Les scolioses associées à des troubles neurologiques et endocriniens. . . .	14
CHAPITRE I. — SCOLIOSES ASSOCIEES A UNE ATTEINTE DOMINANTE MOTRICE	23
— Scolioses ayant entraîné un syndrome de compression médullaire	23
— Scolioses de la poliomyélite.	28
— Scolioses des encéphalo-myélites.	33
— Scolioses des encéphalopathies infantiles à forme motrice.	34
CHAPITRE II. — SCOLIOSES ASSOCIEES A UNE ATTEINTE DOMINANTE MENTALE	47
— Scolioses des encéphalopathies infantiles à forme mentale.	47
CHAPITRE III. — SCOLIOSES ASSOCIEES A UNE ATTEINTE ENDOCRINIENNE OU NEURO-VEGETATIVE DOMINANTE.	55
— Scolioses associées à un tableau endocrinien pur. . . .	55
— Scolioses associées à un tableau endocrinien et neuro-végétatif.	58

CHAPITRE IV. — SCOLIOSES ASSOCIEES A UNE ATTEINTE DYSTROPHIQUE OU DEGENERATIVE DOMINANTE. . . .	65
Scolioses associées à une dystrophie localisée.	65
Scolioses associées à une dystrophie musculaire. . . .	68
Scolioses de la neurofibromatose de Recklinghausen. .	71
Scolioses de la maladie de Friedreich.	78
Scolioses de la syringomyélie.	81
CHAPITRE V. — TRAITEMENT DES SCOLIOSES ASSOCIEES A DES TROUBLES NEUROLOGIQUES ET ENDOCRINIENS. . . .	85
Méthodes de traitement.	85
Résultats du traitement.	89
CHAPITRE VI. — INTERPRETATIONS ETIOLOGIQUES ET PATHOGENIQUES.	97
CONCLUSIONS.	103
BIBLIOGRAPHIE.	105

